

FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

ANNÉE 1962

N°

THÈSE 353

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ETAT)

PAR

CAVAILLES Jean

Interne des Hôpitaux de Paris.

Né le 28 Février 1929, à Charenton (Seine)

Présentée et soutenue publiquement le

**L'INSUFFISANCE AORTIQUE
DES SPONDYLARTHRIQUES ANKYLOSANTES.**

Président : Mr. P. SOULIÉ, Professeur.

Ets. GERMAIN
9, Rue Dupuytren
PARIS-VI^e
1962

FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

ANNÉE 1962

N°

THÈSE

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

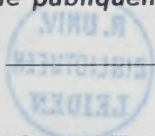
PAR

CAVAILLES Jean

Interne des Hôpitaux de Paris.

Né le 28 Février 1929, à Charenton (Seine)

Présentée et soutenue publiquement le



L'INSUFFISANCE AORTIQUE DES SPONDYLARTHROSES ANKYLOSANTES.

Président : Mr. P. SOULIÉ, Professeur.

Ets. GERMAIN

9, Rue Dupuytren

PARIS-VI^e

1962



PROFESSEURS HONORAIRES :

MM. ALAJOUANINE (T.), AUBIN (A.), BENARD (H.),
 BULLIARD (H.), CADENAT (F.), CHABROL (E.), CHAMPY (C.),
 DEBRE (R.), FEY (B.), GASTINEL (P.), HALPHEN (E.),
 HAZARD (R.), HEUYER (G.), LANTUEJOUL (P.), LAROCHE (G.),
 LEVY-SOLAL (E.), LIAN (C.), MATHIEU (P.), MOCQUOT (P.),
 MONDOR (H.), MONOD (R.), MOREAU (R.), MOULONGUET (P.),
 OLIVIER (E.), PASTEUR VALLERY-RADOT, PETIT-DUTAILLIS
 (D.), QUENU (J.), RICHTER (C.), SENEQUE (J.), STROHL
 (A.), TANON (L.).

DOYEN : Léon BINET,
 Membre de l'Institut.

1er ASSESSEUR : Jean VERNE
 2me ASSESSEUR : Gaston CORDIER

I.- PROFESSEURS

1°)- CHAIRES DE SCIENCES FONDAMENTALES

a)- Professeurs titulaires :

MM.

Anatomie	DELMAS (A.)
Anatomie pathologique	DELARUE (J.)
Anesthésiologie	BAUMANN (J.)
Biochimie médicale	(JAYLE (M.-F.)
	(SCHAPIRA (G.)
Biologie appliquée à l'Education physique et aux Sports	CHAILLEY-BERT (P.)
Biologie médicale	FAUVERT (R.)
Cancérologie médicale et sociale	BERNARD (J.)
Embryologie	GIROUD (A.)
Histoire de la médecine et de la	

MM.

chirurgie (Lariboisière)	N...
Histologie	VERNE (J.)
Hygiène et médecine préventive	JOANNON (P.)
Médecine du Travail	DESOILLE (H.)
Médecine légale	PIEDELIEVRE (R.)
Microbiologie (Bactériologie et Virologie)	FASQUELLE (R.)
Parasitologie	GALLIARD (H.)
Pathologie chirurgicale	HUGUIER (J.)
Pathologie exotique	LAVIER (G.)
Pathologie expérimentale et comparée	MERKLEN (F.-P.)
Pathologie médicale	MILLIEZ (P.)
Pathologie respiratoire	TURIAF (J.)
Pathologie et thérapeutique générales	BOUDIN (G.)
Pharmacologie	CHEYMOL (J.)
Physiologie	(BINET (L.)
	(BARGETON (D.)
Physiologie et pathologie obstétricale	LEPAGE (F.)
Physique médicale	(DOGNON (A.)
	(DJOURNO (A.)
Radiologie médicale	DESGREZ (H.)
Technique chirurgicale et Chirurgie expérimentale	N...
Thérapeutique	CONTE (M.)

b)- Professeurs à titre personnel :

Biochimie médicale	(DESGREZ (P.)
	(POLONOVSKI (J.)
Biologie médicale	BOURLIERE (F.)
Embryologie	TUCHMANN (H.)
Hygiène et médecine préventive	DEPARIS (M.)
Parasitologie	BRUMPT (L.-C.)
Pathologie chirurgicale	LAURENCE (G.)
Pharmacologie	LEVY (Mlle J.)
Physiologie	PARROT (J.)
Physique médicale	KÉLLERSHOHN (L.)

2°)- CHAIRES DE SCIENCES CLINIQUES

a)- Professeurs titulaires :

mm.

Clinique carcinologique chirurgicale (Necker)	REDON (H.)
Clinique cardiologique (Broussais)	MOUQUIN (M.)
(Beaujon	LORTAT-JACOB (J.-L.)
(Cochin	LEGER (L.)
Cliniques (Hôtel-Dieu	PATEL (J.)
chirurgicales (Pitié	CORDIER (G.)
(Saint-Antoine	GOSSET (J.)
(Salpêtrière	SICARD (A.)
(Tenon	OLIVIER (Cl.)
Clinique de chirurgie infantile et orthopédique (Enfants-Malades)	FEVRE (M.)
Clinique chirurgicale orthopédique et réparatrice (Cochin)	MERLE d'AUBIGNE (R.)
Clinique de chirurgie cardio- vasculaire (Broussais)	GAUDART d'ALLAINES (F.de)
Clinique de chirurgie pleuro- pulmonaire (Laënnec)	MATHEY (J.)
Clinique endocrinologique (Pitié)	DECOURT (J.)
Clinique de Génétique médicale (Enfants-Malades)	LAMY (M.)
Clinique gynécologique (Broca)	FUNCK-BRENTANO (P.)
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques (Saint-Louis)	DEGOS (R.)
Clinique des maladies des Enfants (Enfants-Malades)	CATHALA (J.)
Clinique des maladies infectieuses (Claude-Bernard)	MOLLARET (P.)
Clinique des maladies mentales et de l'encéphale (Sainte-Anne)	DELAY (J.)
Clinique des maladies métaboliques (Necker)	HAMBURGER (J.)
Clinique des maladies du sang (Broussais)	MARCHAL (G.)
Clinique des maladies du système nerveux (Salpêtrière)	CASTAIGNE (P.)
(Boucicaut	LENEGRE (J.)
(Broussais	SOULIE (P.)
Cliniques médicales (Cochin	JUSTIN-BESANÇON (L.)

MM.

Cliniques médicales	(Cochin)	BROUET (G.)
	(Hôtel-Dieu)	BARIETY (M.)
	(Lariboisière)	SEZE (S. de)
	(Pitié)	DREYFUS (G.)
	(Saint-Antoine)	KOURILSKY (R.)
Clinique médicale d'hydrologie thérapeutique et climatologie	(Bichat)	DEBRAY (C.)
Clinique médicale propédeutique (Broussais)		GENNES (L. de)
Clinique médico-sociale du diabète sucré et des maladies de la nutrition	(Hôtel-Dieu)	DEROT (M.)
Clinique de neuro-chirurgie	(Pitié)	DAVID (M.)
Clinique neurologique	(Salpêtrière)	GARCIN (R.)
Cliniques obstétricales	(Baudelocque)	LACOMME (M.)
	(Foch (Suresnes))	MERGER (R.)
Clinique obstétricale et gynécologique	(Port-Royal)	VARANGOT (J.)
Clinique ophtalmologique	(Hôtel-Dieu)	RENARD (G.)
Clinique oto-rhino-laryngologique	(Lariboisière)	AUBRY (M.)
Clinique de pédiatrie et de puériculture	(Saint-Vincent-de-Paul)	LELONG (M.)
Clinique de pédiatrie sociale	(Enfants-Malades)	MARIE (J.)
Clinique de pneumo-phtisiologie	(Laënnec)	BERNARD (E.)
Clinique de neuro-psychiatrie infantile	(Salpêtrière)	MICHAUX (L.)
Clinique de rhumatologie médicale et sociale	(Cochin)	COSTE (F.)
Clinique stomatologique	(Pitié)	DECHAUME (M.)
Clinique thérapeutique chirurgicale	(Vaugirard)	ROUX (M.)
Clinique thérapeutique médicale	(Saint-Antoine)	LEMAIRE (A.)
Clinique toxicologique		GAULTIER (M.)
Clinique traumatologique		PADOVANI (P.)
Séméiologie médicale		DOMART (A.)
Séméiologie et clinique chirurgicales		POILLEUX (F.)
Clinique urologique	(Necker)	COUVELAIRE (R.)
Hygiène et clinique de la première enfance	(Trousseau)	TURPIN (R.)

b)- Professeurs à titre personnel :

Médecine MM.
(BOUR (H.)
(LHERMITTE (F.)
(PEQUIGNOT (H.)

II.- PROFESSEURS SANS CHAIRE, PROFESSEURS AGREGES
ET MAITRES DE CONFERENCES-AGREGES

Anatomie MM.
(CABROL (C.)
(COUINAUD (C.)
(GILLOT (C.)
(OLIVIER (G.)
(GAUTHIER-VILLARS (Mlle P.)
(Pr. s. ch.
(ABELANET (R.)
(BUSSE (F.)
Anatomie pathologique (CHOMETTE (G.)
(GOUYGOU (Ch.), M. conf.
(NEZELOFF (Ch.)
(ORCEL (L.)
(PAILLAS (J.)
Anesthésiologie (KERN (E.)
(VOURC'H (G.)
(BARBIER (P.)
(CHRISTOL (D.)
Bactériologie (LE MINOR (L.)
(TOURNIER (P.)
(BAULIEU (Et.)
(M. conf.
(BOURILLON (R.)
(CARTIER (P.)
Biochimie médicale (DREYFUS (J.-Cl.)
(GONNARD (P.)
(KRUH (J.)
(JEROME (H.)
Biologie appliquée à l'Education
physique et aux Sports PLAS (F.)
(BOIRON (M.)
(DENOIX (P.)
Carcinologie (MATHE (G.)
(SELIGMANN (M.)

MM.

Dermato-syphiligraphie.....	(CIVATTE (J.) (DUPERRAT (B.)
Electro-radiologie	LEDOUX-LEBARD (G.) (BESSIS (M.) (BILSKI-PASQUIER (G.)
Hématologie.....	(DAUSSET (J.) (DUHAMEL (G.) (COUJARD (R.), Pr. s. ch.
Histologie.....	(MAROIS (M.) (RACADOT (J.) (BESANÇON (F.)
Hydrologie	(CORNET (A.) (BOYER (J.), Pr. s. ch. (BLANCHER (G.)
Hygiène.....	(CORRE-HURST (Mme L.) (SAPIN-JALOUSTRE (H.) (BASTIN (R.)
Maladies infectieuses.....	(DUPONT (V.) (DEROBERT (L.), Pr.s.ch. (FOURNIER (E.)
Médecine légale.....	(GUENIOT (M.) (HADENGUE (A.)
Médecine du Travail.....	ALBAHARY (C.)
Neuro-chirurgia.....	PERTUISET (B.) (GRANJON (A.) (HERVET (E.) (LE LORIER (G.) (LEVY (J.)
Obstétrique	(MORIN (P.) (MUSSET (R.) (ROBEY (M.) (SENEZE (J.) (SUREAU (C.) (THOYER-ROZAT (J.) (BREGEAT (P.)
Ophtalmologie.....	(DUBOIS (A.) (SARAUX (H.) (JUDET (R.)
Orthopédie.....	(MEARY (R.) (POSTEL (M.) (RAMADIER (J.) (DEBAIN (J.)
Oto-rhino-laryngologie.....	(PIALOUX (P.)

mm.

Parasitologie	(GOLVAN (Y.) (LAPIERRE (J.) (BARCAT (J.) (BINET (J.-P.) (CAUCHOIX (J.) (CERBONNET (G.) (CHATELIN (C.-L.) (DUBOST (Ch.) (DUBOST (Cl.) (FAUREL (J.) (FLABEAU (F.) (GARBAY (M.) (GARNIER (H.)
Pathologie chirurgicale.....	(GAUDART d'ALLAINES (Cl. de) (GERMAIN (A.) (LATASTE (J.) (LEVEQUE (B.) (LOYGUE (J.) (MERCADIER (M.) (NATALI (J.) (PELLERIN (D.) (PERROTIN (J.) (ROBERT (H.) (THOMERET (G.)
Pathologie exotique	SCHEIDER (J.) (BENHAMOU (J.-P.) (BERTHAUX (P.) (BOIVIN (P.) (CROSNIER (J.)
Pathologie expérimentale	(HARTMANN (L.) (LOEPER (J.) (MAURICE (J.) (MIKOL (Cl.) (RICHEL (G.) (AUSSANNAIRE (M.) (BOUVIER (J.) (BOUVRAIN (Y.) (BRICAIRE (H.) (BRISSAUD (H.) (BROCARD (H.)
Pathologie médicale.....	(BUGE (A.) (CATINAT (J.) (CHRETIEN (J.)

mm.

Pathologie médicale.....	(COBLENTZ (B.) (CONTAMIN (F.) (COURY (C.) (ETIENNE (J.-P.) (FREZAL (J.) (FRITEL (D.) (HENNEQUET (A.) (HIMBERT (J.) (HOUSSET (E.) (LAROCHE (Cl.) (LESOBRE (R.) (MACREZ (C.) (MOREAU (L.) (NICK (J.) (ROYER (P.) (TOURNEUR (R.) (WOLFROMM (R.) (JOSEPH (R.) (LAFOURCADE (J.) (LEPERCQ (G.) (MANDE (R.)
Pédiatrie-Puériculture.....	(MOZZICONACCI (P.) (POLONOVSKI (C.) (ROSSIER (A.) (VIALATTE (J.)
Pharmacologie	(BOISSIER (J.) (LECHAT (P.) (BARRES (G.) (DEJOURS (P.) (DURAND (J.)
Physiologie	(GIRARD, M. conf. (HUGELIN (A.) (SCHERRER (J.) (CHANTEUR (J.) (GOUGEROT (L.), M. conf., (Pr. s. ch. (GREMY (F.), M. conf.
Physique médicale	(MILHAUD (G.) (PELLERIN (P.) (ROUCAYROL (J.-Cl.) (TUBIANA (M.), M. conf. (KREIS (B.)
Pneumo-ptisiologie.....	(MEYER (A.) (RENAULT (P.)

MM.

Psychiatrie.....	PICHOT (P.) (DENIKER (P.) (DUCHE (D.)
Psychiatrie infantile.....	(FLAVIGNY (H.) (LAPRESLE (J.)
Rhumatologie.....	DELBARRE (F.) (CERNEA (P.) (CHAPUT (Mme A.),
Stomatologie.....	(M. conf. agr. (GRELLET (M.) (CHASSAGNE (P.)
Thérapeutique.....	(LAMOTTE (M.) (MARCHE (J.) (AUVERT (J.)
Urologie.....	(MOULONGUET (A.) (QUENU (L.)

III.- PROFESSEURS SANS CHAIRE ET AGREGES
CHARGES DE COURS DE CLINIQUE ANNEXE
à titre permanent.

MM.

Anatomie.....	DEBEYRE (J.) (ABOULKER (P.)
Clinique chirurgicale.....	(AMELINE (A.), Pr.s.ch. (VERNE (J.-M.) (PERRAULT (M.)
Clinique médicale.....	(RAMBERT (P.) (THIEFFRY (S.) (GRASSET (J.)
Clinique obstétricale.....	(MAYER (M.) (DESVIGNES (P.):
Clinique ophtalmologique.....	(OFFRET (G.),
Clinique oto-rhino-laryngologique.....	MADURO (R.)
Clinique pédiatrique et puériculture.....	LAPLANE (R.)
Clinique psychiatrique.....	BARUK (H.)
Clinique urologique.....	KUSS (R.)

IV.- PROFESSEURS DETACHES
DANS LES UNIVERSITES ETRANGERES.

Bactériologie.....	HAUDUROY (P.), Pr. s. ch.
Pathologie chirurgicale.....	RUDLER (J.), Pr. s. ch.

V.- CHARGES DE COURS D'HYGIENE SCOLAIRE
ET UNIVERSITAIRE

MM. BOLTANSKI (E.)
LAUNAY (C.)

Secrétaire général de la Faculté..... M. LENA (J.)
Secrétaire principal..... Mlle CHAINTREUIL (G.)
Conservateur en Chef de la Bibliothèque
Conservateur du Musée d'Histoire de la
Médecine M. le Docteur HAHN (A.)
Conservateur..... Mlle DUMAITRE (P.)
Bibliothécaires..... (Mmes CONTET (J.),
(FORGET (F.),
(Mlles LAURENT (H.),
(LE NOIR (G.),
(QUIEVREUX (E.)

Par délibération en date du 9 Décembre 1798,
L'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les
dissertations qui lui seront présentées doivent être
considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle
n'entend leur donner aucune approbation ni improba-
tion.

A MES PARENTS

A qui je dois la réalisation de mes études.

En hommage de ma profonde affection et de ma reconnaissance pour l'exemple médical et familial qu'ils n'ont cessé de me donner.

A MONSIEUR LE PROFESSEUR P. SOULIÉ[,]

Qui a bien voulu nous
faire l'honneur de présider
cette thèse,

En hommage respectueux.

A MONSIEUR LE PROFESSEUR AGREGÉ Y. BOUVRAIN

Qui nous a inspiré le sujet
de ce travail,

Notre respectueuse gratitude.

I N T R O D U C T I O N

Depuis longtemps, l'attention des rhumatologues était attirée par l'existence, au cours des rhumatismes chroniques, de diverses atteintes cardiaques.

Mais ces faits épars étaient très discutables, étant donné l'âge des malades et la diversité des symptômes observés, dont beaucoup pouvaient relever d'une maladie artérielle involutive fortuitement associée.

Qui plus est, les lésions, dans la maladie qui nous retient, étant voisines de celles produites par la syphilis, il est probable que bien des cas furent, par le passé, considérés comme spécifiques.

Sa vogue et, il faut bien le dire, sa fréquence réellement plus grande, il y a quelques décades, excusent cette attitude.

Enfin, si les Européens, et surtout les Scandinaves et les Français, ont séparé nettement la spondylarthrite ankylosante des autres rhumatismes chroniques depuis le début de ce siècle, les Anglo-saxons sont restés attachés au concept assez flou de rhumatoid arthritis jusqu'à ces dernières années, privant ainsi la littérature médicale de leurs volumineuses statistiques.

Toujours est-il que l'insuffisance aortique d'origine spondylitique naît avec la moitié de ce siècle et qu'un assez bel avenir lui semble promis.

Dans ce travail, nous avons revu la littérature

à propos de six observations nouvelles, et nous avons essayé de dégager les caractères qui pourraient être propres à cette variante de fuite aortique.

Nous avons éliminé les publications ayant trait à la rhumatoid arthritis, dans la mesure où leur lecture nous rendait impossible de mettre à part ce qui était vraiment propre à la spondylarthrite ankylosante.

Après un rappel historique, nous envisagerons donc successivement, d'abord la fréquence de l'association et l'anatomie pathologique, qui constituent les meilleurs arguments permettant d'individualiser la maladie ; puis, après avoir donné quelques observations typiques, nous essaierons de dégager la physionomie propre de l'affection, du double point de vue cardiologique et rhumatologique, avant d'évoquer quelques éventualités diagnostiques devant lesquelles peut se trouver le clinicien en face d'un insuffisant aortique souffrant de spondylarthrite ankylosante.

HISTORIQUE

L'idée d'une atteinte cardiaque, satellite d'une maladie rhumatismale chronique, n'est, semble-t-il, pas très ancienne.

RODANEL, en 1808, dans son "Traité des Rhumatismes Chroniques" paru à Lyon, passe en revue les diverses complications viscérales, mais ne signale pas la possibilité de lésions cardiaques.

BOUILLAUD, en 1836, isole le rhumatisme articulaire aigu et établit la notion féconde et primordiale de lésions cardiaques. L'opposition entre le R.A.A. et les rhumatismes chroniques est, dès lors, bien établie.

LASEGUE, en 1884, élimine aussi du cadre des rhumatismes chroniques inflammatoires les lésions cardiaques de la maladie de Bouillaud.

Même idée chez LANCEREAUX, en 1892, qui écrit : "Le rhumatisme articulaire aigu peut guérir en donnant des lésions cardiaques ; il n'en est absolument pas de même du rhumatisme chronique."

Cependant, dès 1882, avant même les descriptions presque simultanées de STRÜMPPELL (1884), VON BETCHEREW (1892) et de Pierre MARIE (1898), qui vont individualiser nettement la "spondylose rhizomélisque", CHARCOT décrit (1882) cinq cas de cardiopathies organiques, dans des polyarthrites chroniques dont la nature exacte ne nous paraît pas pouvoir être définie avec précision d'après le texte original.

VULPIAN, vers la même époque, publie :

- 2 cardiopathies sur 8 rhumatismes articulaires aigus (25 %) ;

- 2 endocardites sur 4 rhumatismes subaigus (50 %) ;

- 3 endocardites (2 insuffisances mitrales et 1 rétrécissement mitral) sur 5 cas de rhumatisme chronique (60 %).

BARJON, dans sa thèse parue à Lyon en 1896, étudiant 62 rhumatisants, trouve 13 atteintes cardiaques dont 4 atteintes aortiques et note la fréquence des accidents articulaires aigus dans les antécédents.

Cependant, ces faits sont l'objet de vives controverses étant donné l'âge des malades : l'athérome peut rendre compte de signes valvulaires ; la péricardite souvent retrouvée est une complication très importante, surtout à cette époque, des maladies chroniques du rein, et GARROD (1891) conclut : "La démonstration des lésions viscérales tenant au rhumatisme chronique est insuffisante".

Dès lors, l'idée d'une atteinte cardiaque est délaissée, d'autant que les lésions anatomiques aortiques de la spondylarthrite ressemblent à celles de la syphilis dont la vogue étiologique bat son plein.

Seules, quelques observations sont désormais signalées :

- KAST, en 1901, à Prague, décrit deux endocardites et deux péricardites chez 13 malades atteints de rhumatisme chronique.

- KLINGE, en 1933, publie un cas d'endocardite associée à un rhumatisme vertébral.

Cependant, en 1936, MALLORY et coll. (42) décrivent des lésions anatomiques et histologiques qui leur semblent très étranges, chez deux malades porteurs d'une insuffisance aortique. Les altérations observées

ressemblent, déclarent-ils, à celles que provoque la syphilis ; mais ces deux hommes en étaient sûrement indemnes.

Par contre, la description clinique et anatomique qu'ils en donnent évoque très fortement la spondylarthrite ankylosante, comme on peut en juger : L'un, âgé de 35 ans, avait une atteinte rachidienne très importante avec signes articulaires périphériques. La maladie avait débuté chez l'autre (25 ans), après une blennorrhagie, par un rhumatisme polyarticulaire avec talalgie. Deux ans après, le rachis était enraidí, le malade se plaignait de sueurs, surtout nocturnes, et des clichés découvriraient l'existence d'une atteinte sacro-iliaque gauche.

En définitive, ce n'est qu'en 1949 que l'idée de complications cardiaques est reprise, en Suède, par BERNSTEIN, dans une importante étude portant sur 325 malades.

En effet, les travaux antérieurs de BAGGENSTOSS et ROSENBERG (1941) concernent la rheumatoid arthritis, cadre général de rhumatismes chroniques dont les Anglo-Saxons ne se libéreront qu'à grand-peine après la découverte des tests sérologiques caractérisant la polyarthrite chronique évolutive.

Néanmoins, BAUER décrit les lésions anatomo-pathologiques, en 1951, sur des cas de rheumatoid arthritis, qui seront immédiatement reconnues, par GRAHAM et DUTHIE, comme d'authentiques spondylarthrites (5).

CLARK et coll. reprennent cette description et la complètent en 1957.

Vers la même époque, SCHILDER (52), lors de l'examen de 100 insuffisants aortiques, découvre, parmi eux, 5 malades porteurs d'une spondylarthrite. L'autopsie de deux d'entre eux devait permettre de retrouver les lésions décrites par BAUER.

En 1958, au Congrès de San Francisco, SMYTHE et

GRAHAM (54) font état de 11 insuffisances aortiques dans un groupe de 519 malades porteurs de spondylarthrite.

La même année, ANSELL, BYWATERS et DONIACH (1) décrivent les deux premiers cas anglais avec vérification anatomique et confirment les lésions histologiques décrites par BAUER, LEVIN, KAPLAN, MARCUS et CRUICKSHANK.

Si la majorité des travaux émanent des pays anglo-saxons, l'existence d'atteinte cardiaque est néanmoins retrouvée dans d'autres pays.

En Allemagne :

- KREBS et WURM, en 1938, (36) signalent la présence de lésions endomyocardiques surtout dans les spondylarthrites avec atteinte polyarticulaire.

- OTT et WURM (46) reviennent sur cette notion et chiffrent à 15 ou 20 % la fréquence des complications cardiaques.

- CULLMANN (18), puis GAMP (24) reprennent la question, et la Thèse d'OGORREK (45), en 1958, fait état de 5 insuffisances aortiques sur 144 spondylarthrites.

En Italie, le premier cas est rapporté en 1956 par LUCCHERINI (39).

En France, enfin, une observation de HARVIER et coll. (33) fait état, en 1944, d'une insuffisance aortique au cours d'une "spondylose rhizomélique". FORESTIER, en 1951, (23) chiffre à 1,5 % les complications cardiaques. NOEL, dans sa thèse (1952), inspirée par RAVAUULT, fait état de 6 valvulites (44).

RUFFIE et FOURNIER (51), en 1956, font une revue générale de la question et rapportent 4 observations dans la Thèse de GOURCY (1956). Deux d'entre elles étaient déjà citées dans celle de DURAND (1953).

LAYANI, en 1960, fait une communication à ce

sujet à la Réunion rhumatologique de Namur.

Enfin, LIEVRE et CAMUS (38) viennent de rapporter 3 cas nouveaux.

FREQUENCE DE L'INSUFFISANCE AORTIQUE

AU COURS DE LA SPONDYLARTHRITE

1°)- Nous verrons qu'elle peut être estimée basse ; mais, inversement, on ne peut qu'être frappé par la fréquence relativement forte d'une spondylarthrite parmi les cas d'insuffisance aortique. Ainsi, SCHILDER, HARVEY et HUGNAGEL, revoyant 100 insuffisances aortiques en vue de l'intervention chirurgicale, découvrent 5 malades porteurs d'une spondylarthrite ankylosante. L'examen histologique de deux de leurs malades retrouve les lésions décrites par tous les auteurs.

On peut se demander, toutefois, s'il ne s'agit pas d'une coïncidence. Or, si on envisage la fréquence de la spondylarthrite ankylosante dans une population donnée, on trouve un chiffre inférieur à 1 pour mille (DUNHAM et KANTZ) ou de 1,8 pour mille (BRUCK). Le chiffre de 5 %, donné par SCHILDER et coll., est donc significatif, d'autant que, de leurs 100 insuffisances aortiques, 60 concernaient des hommes, si bien qu'il s'agit d'un pourcentage réel de 8,3 % acceptable, puisque la spondylarthrite est rare chez la femme (1 femme pour 8 à 10 hommes, selon les auteurs).

La coexistence d'insuffisance aortique et de spondylarthrite ankylosante n'étant pas une simple coïncidence, quelle est sa fréquence exacte ?

2°)- Fréquence générale.

= La première statistique est due à BERNSTEIN (6) qui note l'existence d'une cardiopathie cliniquement décelable, dans 16 cas de ses 352 spondylarthrites. Sur ces 16 cas, 6 concernent des insuffisances aortiques (1,7 %).

= D'autres statistiques, portant sur un matériel plus ou moins important, ont été publiées. Nous en donnons le Tableau I. Sa lecture montre que la fréquence varie, selon les auteurs, entre 0,9 % et 33 % (?), la fréquence moyenne étant de 3,1 %.

3°)- Fréquence selon le sexe.

Il s'agit essentiellement d'hommes. Sur 40 femmes porteuses d'une insuffisance aortique, aucune spondylarthrite n'est notée (52). Inversement, sur les 45 observations de la littérature que nous avons consultées, on ne trouve qu'une femme (2,2 %). Nos propres observations concernent toutes des hommes.

4°)- L'âge des malades atteints est de :

- 49 ans en moyenne pour SCHILDER, la cardiopathie étant connue depuis 2 à 10 ans, avec une moyenne de 7 ans.

- D'autres auteurs (5) donnent des âges extrêmes de 15 et 54 ans, avec un âge moyen de 34,7 ans.

Reprenant 44 observations de la littérature, dans lesquelles l'âge est noté, nous avons trouvé un âge moyen de 44 ans, les extrêmes se situant à 21 ans et 62 ans.

L'âge de début ou de découverte de la cardiopathie est au minimum 20 ans et au maximum 58 ans, avec une moyenne s'établissant à 36,8 ans, sur le même matériel (35 fois seulement, l'âge de début était précisé). (Tableau II).

T A B L E A U . I

Année	A u t e u r s	Spondylarthrites ankylosantes	Valvulites	Insuffisances aortiques	% d'I.A.
1949	BERNSTEIN, BROCH	<u>352</u>	10	<u>6</u>	1,7
1951	FALEIRO, TEXEIRA	25	2	-	-
1952	NOEL	<u>78</u>	-	<u>4</u>	5,1
1953	DURAND	<u>83</u>	-	<u>2</u>	2,4
1955	THOMAS	-	12	<u>2</u>	-
1956	BLUMBERG, RAGAN	128	6	<u>4</u>	3,1
1956	RUFFIE, FOURNIER, GOURCY	<u>150</u>	-	<u>4</u>	3,3
1957	GAMP, OGORREK	<u>144</u>	8	<u>5</u>	3,4
1958	GRAHAM, SMYTHE	<u>519</u>	-	<u>21</u>	4
1958	ANSELL, BYWATERS, DONIACH	222	4	<u>2</u>	0,9
1959	TOONE, PIERCE, HENNINGAR	<u>265</u>	-	<u>8</u>	3
1959	STORSTEIN	<u>39</u>	5	<u>4</u>	10
?	STAVEM (cité par Storstein) ..	<u>8</u>	-	<u>3</u>	33
	T O T A L	<u>1.988</u>		<u>63</u>	3,1

- Nous avons éliminé les statistiques portant sur la rhumatoid arthritis qui comportent en même temps les P.C.F.-

T A B L E A U 11

	Nombre d'observations	Âges extrêmes	Âge moyen
Au moment de l'observation	44	21 - 62	44
Découverte de l'insuffisance aortique	35	20 - 58	36,8

5°)- L'ancienneté de la spondylarthrite
joue cependant un rôle évident.

Aussi, GRAHAM et SMYTHE découvrent 5 % de lésions aortiques dans les spondylarthrites connues depuis 15 ans, 10,1 % après 30 ans d'évolution, et précisent que, chez les malades âgés de 40 ans, ils trouvent 3,8 % d'insuffisance aortique contre 12 % à 60 ans.

Aussi, l'étude de la fréquence de cette association d'insuffisance aortique et de spondylarthrite suggère un lien de causalité entre les deux déterminations morbides.

Cette opinion se trouve confirmée par la constance et la spécificité des lésions rencontrées lors des examens anatomiques et histologiques.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE

Les lésions macroscopiques sont très caractéristiques, mais ne peuvent attirer l'attention en l'absence d'un diagnostic clinique, étant donné leur ressemblance avec la syphilis. D'autant que leur importance peut être minime, et que des lésions secondaires, calcifications en particulier, peuvent modifier leur aspect.

Ces lésions prédominent sur les valves et l'anneau aortique, débordant sur l'aorte ascendante de quelques centimètres et vers la partie sous-valvulaire du ventricule gauche.

Très rarement, on note une atteinte aortique plus extensive, prédominant aux bifurcations et pouvant s'étendre jusqu'aux artères rénales dans une observation (1). Par ailleurs, l'atteinte histologique descendrait le cours de l'aorte plus qu'il n'apparaît macroscopiquement (TOONE (59)).

A)- Macroscopiquement

Dans les 12 examens nécropsiques utilisables, et répondant sûrement à des spondylarthrites ankylosantes, que nous avons pu consulter dans la littérature (1, 14, 17, 41, 42, 52, 57 et 59), le coeur n'était jamais d'un poids inférieur ou égal à 400 g. Les chiffres extrêmes étant de 930 g et de 515 g, la moyenne s'établit à 691 g.

L'augmentation de volume du coeur est du type

dilatation-hypertrophie.

Un épanchement péricardique est noté parfois (14-60), de 75 ml à 100 ml, souvent hémorragique.

Le péricarde pariétal est le plus souvent sain, avec pourtant quelques adhérences fibreuses (57; 59).

Le péricarde viscéral peut présenter des granulations ou un aspect ponctué laiteux pouvant confluer en plaques grisâtres opaques.

La paroi du ventricule gauche apparaît épaissie, surtout au niveau de la chambre de chasse, mesurant de 15 à 20 mm. d'épaisseur, 40 mm. dans une observation (52). Sa couleur est brune ou brune rosée.

L'endocarde ventriculaire sous-valvulaire aortique est recouvert d'un épaississement grisâtre ou laiteux, lisse. Ces modifications n'occupent guère plus de 15 mm. de hauteur au-dessous des sigmoïdes. Il ne s'agit cependant pas d'une lésion d'impact ("jet lesion" des auteurs de langue anglaise), car les modifications existent immédiatement sous les sigmoïdes et n'ont pas un caractère strictement localisé ; de plus, leur aspect est différent.

Les colonnes charnues sont aplaties.

Enfin, TOONE, dans une observation, signale l'existence de quatre petits épaississements semi-lunaires situés dans la chambre de chasse, à concavité dirigée vers le ventricule, le tout prenant un aspect de pseudo-valve.

L'anneau aortique est dilaté, sa circonférence mesurant de 8,5 cm. (52) à 12,5 cm. (60).

Les cuspidés aortiques ont un aspect lisse, mais sont déformées par des épaississements irréguliers et fibreux, grisâtres, prédominant sur le bord libre dont l'épaisseur atteint 4 mm. dans une observation (14). Dans d'autres cas, domine la rétraction avec enroulement du bord libre ou un raccourcissement vrai de la

hauteur des cuspides (1,2 cm.) (52).

Les commissures - et les auteurs (1-14-41-42-52-59) insistent sur ce point - sont toujours libres de soudure, ou bien celle-ci est notée comme extrêmement légère (17-60).

Les lésions de l'aorte ascendante sont en étroite continuité avec celles des sigmoïdes, mais ne s'étendent guère à plus de quelques centimètres sur l'ascendante, s'arrêtant parfois brusquement (60).

La paroi interne de l'aorte apparaît tomentueuse, boursouflée par un tissu fibreux rosé ou envahie de plaques hyalines gris perle, brillantes, déterminant des rides longitudinales et des aspects cicatriciels stellaires. Ailleurs, et centrés sur les commissures, des éléments ovalaires ou triangulaires, parfois pseudo-nodulaires, mais avec toujours le même aspect gris-perle, bien qu'on puisse observer, là et dans les sinus de Valsalva, des aspects en coquille d'oeuf ou fibreux (14).

Les orifices des artères coronaires, jamais sténosés, sont distordus par la présence des plaques (1, 60). L'épaississement hyalin, dans une observation (1), occupait les cinq premiers centimètres de la coronaire sans diminuer son calibre.

Des lésions ectasiques sont rapportées par plusieurs auteurs (42, 57, 59, 60) :

- gonflant le sinus de Valsalva,
- ou sacculaire sur l'aorte ascendante,
- ailleurs, dilatation fusiforme de la descendante avec petites poches anévrismales,
- enfin, sacculaire (1 cm. de diamètre) sur l'orifice de la coronaire gauche.

L'atteinte de la mitrale sans traduction hémodynamique est presque de règle. Les lésions bavent de la région sous-sigmoïdienne sur la valve antérieure

qui est alors épaissie, surtout vers son bord libre, et présente un aspect grisâtre. L'atteinte de la petite valve est très rare. En tout cas, il n'y a jamais de sténose, jamais de suture commissurale, et les cordages sont toujours notés normaux.

Une dilatation de l'anneau mitral est signalée, parfois très notable (quatre doigts) (17), mais considérée par les auteurs comme secondaire à la surcharge volumétrique du ventricule gauche.

Les autres valvules sont, en règle, indemnes.

B)- Histologiquement.

Les lésions, assez caractéristiques, ressemblent cependant à la syphilis, comme l'avait déjà remarqué MALLORY (42) ; cependant, dans cette dernière affection, les lésions sont plus diffuses et n'ont pas ce caractère de foyers disséminés.

Les lésions observées sont partout identiques à celles de l'aorte initiale, qu'il s'agisse des régions commissurales des sigmoïdes elles-mêmes, du sinus de Valsalva ou de la partie sous-sigmoïdienne du ventricule gauche.

Elles sont constituées par des destructions irrégulières de la média, portant sur les fibres musculaires et le tissu élastique, remplacés par une infiltration granuleuse de fibroblastes, de lymphocytes, de mononucléaires, de neutrophiles, de mastocytes.

A un stade avancé, les lésions sont remaniées par une fibrose ou une surcharge calcaire (57). Dans les formes évolutives, ou à la périphérie des lésions précédentes, on observe des foyers de nécrose aiguë avec fragmentation des fibres collagènes et rupture des lames élastiques qui laissent place à du collagène diffus ou en foyers. Les modifications débuteraient dans le tiers interne de la paroi (57) et sur-

tout autour des vaisseaux dont le nombre est augmenté.

L'adventice présente un épaissement fibreux avec présence de nodules "lymphocytaires" pouvant atteindre 0,6 mm. de diamètre.

Les agglomérats de lymphocytes et de plasmocytes (41) sont à prédominance périvasculaire.

Les vasa vasorum souffrent d'une endartérite proliférante, diminuant ou obstruant leur lumière, avec disparition des fibres élastiques et épaissement fibro-musculaire. Cette dernière atteinte est absolument constante et semble, à la lecture des auteurs, la lésion primordiale.

L'intima est profondément modifiée. Au niveau des plaques, s'observent des cellules éparses (fibroblastes) (17) au sein d'un tissu conjonctif riche en collagène. La média sous-jacente est rompue et ses lésions sont maximales.

Les rides observées macroscopiquement correspondent à un tissu collagène dense.

Ces lésions marquent une nette tendance à se charger de calcaire (52) avec, dans quelques cas, infiltration de substance fondamentale métachromatique amyloïde (14). Mais cette dernière lésion faisait partie d'une amylose viscérale et ganglionnaire (Obs. N° 1).

Au total, toutes ces lésions sont dominées par l'importance du processus fibreux et l'atteinte vasculaire. Jamais on ne retrouve de nodules d'Aschoff ni de "nodules rhumatoïdes". Ces derniers, particuliers aux lésions de la "rheumatoid arthritis", comportent un élément de nécrose fibrinoïde plus ou moins importante, entourée de grandes cellules en "palissade". Décrits par BAGGENSTOSS, ROSENBERG et ROBINSON, ils ne sont jamais trouvés dans les examens histologiques concernant des spondylarthrites ankylosantes certaines et appartiennent à la polyarthrite chronique

évolutive.

Dans le péricarde viscéral, les lésions histologiques sont cantonnées aux endroits où il apparaît macroscopiquement laiteux. Il s'agit d'infiltrats lymphocytaires à prédominance périvásculaire, disséminés et comprenant des cellules mononucléées et basophiles dont certaines possèdent deux ou trois noyaux. Ailleurs, simples plages de substance fondamentale éosinophile non métachromatique. Les vaisseaux, là encore, sont atteints d'endartérite proliférante.

Dans le myocarde, existent des bandes de fibrose et des infiltrats lympho-monocytaires.

Au total, l'atteinte anatomique est dominée par la destruction des fibres musculaires et surtout élastiques, l'existence d'une infiltration granuleuse sans profil très caractéristique, l'infiltration collagène, les lésions du vasa vasorum, la tendance à fixer du calcium. Le processus en cause, mystérieux, peut être analogue à celui qui détermine les lésions articulaires. Celles-ci partagent, en effet, avec l'aorte la richesse en sulfate de chondroïtine, en élastine et en fibres collagènes (1).

É T U D E C L I N I Q U E

Nous baserons cette étude sur les 45 observations détaillées concernant sûrement une spondylarthrite ankylosante que nous avons pu retrouver dans la littérature (1 - 10 - 14 - 17 - 28 - 33 - 39 - 41 - 42 - 44 - 45 - 52 - 57 - 59 et 60) et sur les six observations suivantes que nous ont aimablement permis de publier nos Maîtres, Monsieur le Professeur P.SOULIE, Monsieur le Professeur Agrégé Yves BOUVRAIN et Messieurs les Docteurs J.A. LIEVRE, J.P. CAMUS et J. ACAR, que nous remercions bien vivement pour l'aide qu'ils nous ont apportée.

o

o o

O B S E R V A T I O N N° 1

MAR... Jacques, 38 ans, Surveillant de sécurité, est hospitalisé en Juin 1961, dans le service de M. le Professeur Agrégé Y. BOUVRAIN, pour insuffisance aortique.

L'histoire de sa maladie est la suivante :

- En 1948, apparition d'une douleur et d'un gonflement du pied gauche ; la radiographie ne montre aucune anomalie ; les troubles persistent quelques mois et cèdent. L'année suivante, mêmes symptômes, atteignant le pied droit, puis, deux semaines plus tard, le pied gauche. Peu après, survient une blennorrhagie.

- En Janvier 1950 (27 ans), il est hospitalisé à l'Hôpital militaire Dominique Larrey, pour des douleurs du genou gauche, des deux épaules, du coude droit, des poignets qui sont gonflés. La tête est immobilisée, la temporo-maxillaire droite atteinte. Le malade est fébrile (38°/39° C.), anémique, sue abondamment.

Une gonorréaction, un séro-diagnostic de Wright, un B.W. sont tous négatifs. Le traitement comporte 8g de salicylate de soude associé à l'acide acétyl salicylique et à la vitamine B1. Il reste sans effet certain.

L'hospitalisation dure trois mois et, à la sortie, persistent des lombalgies, une ankylose d'un poignet, un torticolis, un gonflement douloureux des genoux et des pieds ; la courbe thermique est irrégulière et le travail ne peut être repris.

- En Juin 1951, nouvelle hospitalisation dans le service de Monsieur le Professeur de SEZE, pour :

. une tuméfaction douloureuse des pieds, des

chevilles, du genou gauche ;

- une limitation des mouvements de la tibio-tarsienne et de la hanche.

L'atteinte déborde sur les membres supérieurs où les deux poignets sont douloureux avec ankylose partielle de l'un, et sur le rachis cervical. La tension artérielle est de 140/40. Le malade est apyrétique ; sa vitesse de sédimentation est de 19 mm. (première heure) ; la numération - formule sanguine est normale ; le B.W. et le V.D.R.L. sont négatifs.

D'abord traité sans succès par des antibiotiques associés à l'aspirine, il est amélioré d'une façon spectaculaire par la corticothérapie (A.C.T.H., puis Cortisone).

Au moment de sa sortie (Septembre), persistent :

- des douleurs intermittentes de diverses articulations ;
- une ankylose de la cheville et du pied gauches ;
- une limitation de la flexion du poignet.

Il accuse une dyspnée d'effort et le diagnostic d'insuffisance aortique est posé, confirmé lors de sa réforme, en Janvier 1952.

Un traitement digitalique (0,6 mg par semaine) lui est prescrit et permet un mode de vie fatigant.

- Depuis 1954, aggravation de la dyspnée d'effort, apparition de douleurs angineuses typiques, de crises d'oedème pulmonaire, d'asthénie, et, en Juin 1959, lors d'une hospitalisation, on note une tension artérielle à 160/30, des signes périphériques de fuite aortique importante, une hypertrophie ventriculaire gauche radiologique et électrique.

- Il est réhospitalisé en Juin 1961, pour une

nouvelle aggravation de son état cardiaque.:

- une dyspnée d'effort survient pour la montée d'un étage ;
- les crises angineuses persistent ;
- les crises d'oedème pulmonaire sont réapparues.

Il est apyrétique.

L'examen montre que le choc de pointe est perçu dans le sixième espace intercostal gauche, sous le mamelon. Au foyer aortique : souffle diastolique intense de tonalité élevée, irradiant vers la xiphoïde en diminuant d'intensité. Il existe, au même endroit, un souffle systolique râpeux. Le deuxième bruit n'est pas perçu à la base. A l'apex : roulement de Flint et bruit de galop protodiastolique. La tension artérielle est de 155/40. Le pouls est du type Corrigan, avec pouls capillaire unguéal et "danse des artères" périphériques.

L'électrocardiogramme montre un rythme sinusal régulier à 60 avec AQRS compris entre 0 et + 30°. L'intervalle PR mesure 0,28 seconde. Il existe une hypertrophie ventriculaire gauche manifeste avec indice de Sokoloff à 80 (V_1-V_5). (A noter qu'un électrocardiogramme, fait cinq mois après, montre un PR = 0,23).

En radioscopie : augmentation du volume du coeur (distance ventricule gauche - paroi d'un travers de doigt). Hypertrophie ventriculaire gauche ; aorte battante avec mouvement de sonnette ; image pulmonaire d'oedème.

Devant l'histoire "rhumatismale" atypique, un examen complet est entrepris, qui permet la découverte d'un syndesmophyte typique D₁₂-L₁ et d'une atteinte sacro-iliaque bilatérale avec pseudo-élargissement de l'interligne et, à droite, condensation linéaire des berges, à gauche, flou prédominant à la partie basse.

Enfin, les examens de laboratoire apprennent

que la numération - formule sanguine est normale ; le B.W. négatif ; la vitesse de sédimentation : 10 (première heure) ; Latex : négatif ; recherche de cellules L.E. : négative ; fibrine : 3,8 g par litre ; anti-streptolysines : 100 unités.

AU TOTAL : Spondylarthrite ayant évolué longtemps sous un masque périphérique, déterminant des atteintes salicylo-résistantes suivies d'ankylose. La polyarthrite chronique évolutive a été écartée, outre les examens de laboratoire, sur l'absence de lésions radiologiques acroméliques.

On note l'existence d'une blennorragie dans la période de début.

L'atteinte aortique typique, accompagnée de douleurs angineuses et d'un bloc auriculo-ventriculaire du 1er degré, est survenue trois ans après la découverte au décours d'une poussée articulaire.

o
o o

O B S E R V A T I O N N° 2

LEG... Robert, 54 ans, ancien couvreur.

L'histoire de la maladie débute à 29 ans, en 1936, par une sciatalgie bilatérale avec dorso-lombalgies. Ces douleurs étaient à prédominance nocturne. Il se souvient avoir eu des sueurs.

Il n'existe aucune histoire de gonococcie, de syphilis, de rhumatisme articulaire aigu, de chorée ou de scarlatine.

De 1936 à 1940, épisodes douloureux avec prédilection pour les localisations dorsale basse et fes-

sière.

En 1943, en Haute-Silésie, nouvelle poussée douloureuse, mais moins forte qu'en 1936. A noter qu'il n'y a eu, à l'époque, ni typhus, ni épisode diarrhéique, mais des douleurs de l'oeil droit avec rougeur, qui correspondent peut-être à une iritis dont le malade présente des stigmates bilatéraux.

En 1954, découverte de la cardiopathie au cours d'un examen systématique. Il n'accusait aucun symptôme fonctionnel à ce moment-là.

En 1957, découverte d'un ulcus duodénal dont l'image est typique. Deux ans après, apparition d'une dyspnée d'effort et de douleurs angineuses typiques réagissant bien à la trinitrine, survenant aussi bien à l'effort que dans le décubitus.

Fin Décembre 1961, le patient est admis à l'Hôpital Tenon (Docteur J.J. WELTI), après un épisode douloureux abdominal haut, accompagné de dyspnée et d'œdème des membres inférieurs, rapidement résolutif.

Une dyspnée d'effort pour trois étages, l'absence de dyspnée de décubitus, la disparition des crises angineuses depuis quinze jours sont alors notées.

L'examen de ce malade, amaigri et pâle, met facilement en évidence une aortite et une spondylarthrite.

Le choc de pointe, étalé, est perçu dans le sixième espace intercostal gauche, à trois travers de doigt de la ligne mamelonnaire ; il n'existe aucun frémissement sur le précordium. Par contre, l'aorte est perçue dans le creux sus-sternal, et les battements carotidiens violents alternent avec le choc en dôme de la pointe.

Il existe un souffle diastolique de tonalité élevée, intense, maximum au 2^{me} espace intercostal droit, irradiant le long du sternum vers la xiphoïde, entendu sur toute l'aire précordiale et à la pointe où existe un bruit de galop protodiastolique.

Un souffle systolique est également perçu, rude, râpeux, intense, débutant un instant après le premier bruit, maximum au foyer aortique, mais entendu jusqu'à la pointe qu'il ne déborde pas, et dans les vaisseaux du cou. Le premier bruit est normal à la pointe.

La tension artérielle est de 140/40 mm. Hg aux membres supérieurs et de 240/40 mm. Hg aux membres inférieurs.

Le pouls, régulièrement frappé à 60, est du type Corrigan, et on trouve facilement un pouls capillaire unguéal et un double souffle crural.

Par ailleurs, on entend quelques sous-crépitaux à la base des deux poumons, et le foie, débordant de trois travers de doigt, est sensible et sa compression entraîne un reflux jugulaire discret.

L'électrocardiogramme permet de noter un rythme sinusal à 60 avec AQRS à 0°. L'intervalle PR est de 0,22 seconde. Une hypertrophie ventriculaire gauche est certaine (indice de Sokoloff de 50 (V_1-V_5) avec sans doute ischémie latérale (T symétriques pointus négatifs en V_4 , V_5 et V_6) avec surélévation du point J en V_5).

En radioscopie : cardiomégalie avec silhouette d'hypertrophie ventriculaire gauche typique de face et en oblique antérieure gauche. Le mouvement de sonnette ventriculo-aortique est frappant.

Calcifications importantes des sigmoïdes aortiques.

Il n'existe pas d'hypertrophie de l'oreillette gauche. Les champs pulmonaires et les hiles sont normaux.

La spondylarthrite est évidente. L'attitude est cyphotique, soudée, le tronc se mouvant d'un bloc lors de la flexion antérieure ; les hanches libres permettent une distance doigts-sol de 5 centimètres ; la "flèche cervicale" est de 16 cm., due surtout à la

cyphose dorsale ; la lordose lombaire a disparu. Le thorax est immobile (expansion thoracique inférieure à 1 centimètre).

Les radiographies mettent en évidence une soudure totale et bilatérale des sacro-iliaques avec disparition de l'interligne, une syndesmophytose du rachis dorsal et lombaire avec aspect typique de "colonne bambou".

L'examen oculaire montre des traces d'iritis bilatérale ancienne avec opacité cristallinienne.

Les examens de laboratoire ont été les suivants :

- Numération : Hématies 4.060.000
Leucocytes 6.800 Hb. 75 %
 - Polynucléaires neutrophiles 70 %
 - Polynucléaires éosinophiles 1 %
 - Polynucléaires basophiles.. 1 %
 - Lymphocytes 23 %
 - Monocytes 5 %
- Vitesse de sédimentation : 20 (le heure)
- Cholestérol : 1,6 g par litre.
- Protides : 61 g, dont :
 - 33 g de sérum albumine)
 - 28 g de globuline) par litre.
- Urée : 0,40 g.

- Les réactions de Bordet-Wassermann et de Kline sont négatives.

EN SOMME : Spondylarthrite ankylosante typique et avancée avec séquelles d'iritis. Découverte de la cardiopathie à l'occasion d'un examen systématique, dix-huit ans après les premiers signes rhumatismaux. Celle-ci s'accompagne d'un bloc auriculo-ventriculaire de signes d'insuffisance coronarienne, et, actuellement, d'une insuffisance cardiaque globale.

A noter tout particulièrement, l'existence de

calcifications valvulaires très importantes.

O B S E R V A T I O N N° 3

DES... Jean, né en 1901, ancien chauffeur de taxi.

Début des troubles en 1949, à 48 ans, par des gonalgies gauches, surtout nocturnes, sans sciatalgie.

A ce moment, le rachis est un peu raide, mais non douloureux. Une radiographie note un pincement de L5-SI.

En 1951, à l'occasion de sensations de palpitations, découverte de la cardiopathie.

Pendant les années 1952 et 1954, il consulte deux fois pour un endolorissement lombaire et une douleur lombo-sacrée à droite.

En 1954, apparition de douleurs thoraciques constrictives surtout nocturnes, d'une durée de 30 minutes environ, avec sensation de manque d'air, mais sans dyspnée vraie.

En même temps, récurrence des lombalgies. Il consulte de nouveau dans le service du Professeur S. de SEZE, où le diagnostic de spondylarthrite est posé sur:

- la présence d'ostéophytes typiques au niveau des plateaux vertébraux ;
- l'existence d'une arthrite sacro-iliaque bilatérale. La vitesse de sédimentation est à 7.

En 1955, nouvel épisode aigu comportant des dou-

leurs thoraciques pseudo-angineuses, une lombalgie aigue. Il existe une cyphose dorsale importante fixée ; l'expansion thoracique n'est que de deux centimètres ; les clichés montrent une sacro-iliaque droite presque totalement soudée. A gauche, l'interligne est irrégulier, élargi à sa partie inférieure, tandis que la fusion est totale à sa partie supérieure avec ossification en "moustache" de l'aponévrose fessière.

Des syndesmophytes typiques réunissent L₁-L₂ et L₄-L₅.

La symptomatologie cardiaque est évidente :

- . double souffle de base à composante systolique râpeuse ;
- . la tension artérielle est notée à 160/70 ;
- . le volume cardiaque est normal, mais il existe un mouvement de sonnette évident ;
- . Electrocardiogramme : axe gauche ; PR : 0,24 seconde.

Jusqu'en 1959, état stationnaire. A cette époque, reprise des douleurs thoraciques constrictives à l'effort et dans le décubitus. On trouve, en dehors d'une auscultation identique, un PR à 0,32 seconde, un bloc de branche gauche qui avait déjà été constaté en 1951 à Saint-Louis (Dr. MOUSSOIR) et avait disparu entre temps, des salves d'extrasystoles supraventriculaires. Les douleurs s'aggravent, nécessitent la morphine, et on constate une ischémie-lésion sous-épicardique antéro-septale et de la pointe.

Dans ses antécédents, on ne retrouve aucune histoire de rhumatisme articulaire aigu ou de chorée, mais, en 1922, une blennorragie traitée. Seconde blennorragie en 1932, suivie d'arthrite gonococcique.

Par contre, pas d'histoire évoquant une syphilis, et le Bordet-Wassermann, la réaction de Kahn, le V.D.R. L., le test de Nelson sont négatifs.

Pas d'hypertension artérielle antérieure non plus.

En Février 1960, il est hospitalisé dans le service du Professeur P. SOULIE.

On note, au foyer aortique :

- un souffle systolique, faible, entendu à la base et à la pointe ;
- un souffle diastolique plus intense, descendant vers la xiphoïde. Le deuxième bruit est conservé. Après effort, galop protodiastolique.

La tension artérielle est de 140/40 avec pouls de Corrigan, pouls capillaire et double souffle crural. Rythme cardiaque à 80.

Electriquement, PR = 0,28 seconde avec bloc de branche gauche complet. Hypertrophie ventriculaire gauche discrète.

En scopie, masse ventriculaire peu augmentée, silhouette artérielle avec saillie du pédicule aortique animé d'un mouvement de sonnette. L'arc moyen est court, l'inférieur convexe. Pas de calcifications visibles. Les signes radiologiques osseux sont inchangés.

Les examens de laboratoire :

- Numération formule sanguine normale.
- Vitesse de sédimentation : 16 (première heure).
- Fibrine : 6,2 g.
- Waaler-Rose négative.
- Lipides : 6,7 g par litre.
- Cholestérol : 2,7 g par litre.

Pendant son hospitalisation, les douleurs thoraciques disparaissent (traité par anticoagulants et tonicardiaques). Une crise de tachycardie, dont l'aspect électrique n'a pu être enregistré, a lieu.

Depuis sa sortie, en Mars 1960, le malade se porte bien.

Reprise des douleurs en Juillet 1960, à la suite de la diminution du traitement anticoagulants, d'efforts plus importants. La reprise du traitement ramène tout en ordre.

De nouveaux écarts sont suivis de douleurs de longue durée, de vomissements, de crises de tachycardie et d'une syncope attribuée à un accident de Stokes-Adams, le rythme subissant des variations fréquentes et descendant jusqu'à 50.

Réhospitalisé le 6 Octobre 1960, les constatations de l'examen sont les mêmes. On remarque, cependant, un raccourcissement de l'espace PR par rapport aux électrocardiogrammes précédents (0,16 seconde).

AU TOTAL : Spondylarthrite ankylosante typique, peu évolutive, à début lombaire, dix-sept ans après une "arthrite gonococcique". Il n'existe pas d'atteinte périphérique. La cardiopathie est découverte deux ans après les premières douleurs lombaires, et l'insuffisance aortique reste dominée par la coexistence d'accidents angineux et de troubles de conduction auriculo-ventriculaire et intra-ventriculaire dont la variabilité est frappante. Une mort subite semble à redouter tout particulièrement, chez ce malade.

o

o o

O B S E R V A T I O N N° 4

M. SON... Henri, 47 ans, ouvrier spécialisé, entre dans le service de M. le Docteur J.A. LIEVRE le 3 Février 1960, pour une spondylarthrite ankylosante.

La maladie a débuté en 1942, en captivité, par

une iritis droite, suivie, après quelques jours d'évolution, de douleurs articulaires et de fièvre. Les arthrites frappent les genoux et les chevilles, et nécessitent un séjour de six mois à l'infirmerie du camp. Des douleurs rachidiennes apparaissent au cours de cette hospitalisation. On ne signale pas de troubles urinaires, mais des poussées de dysenterie durant toute la captivité.

La récupération fonctionnelle est satisfaisante, et le malade reprend ses activités professionnelles dès son retour.

En 1946, récurrence discrète des douleurs des chevilles et des pieds, aggravation des douleurs rachidiennes, qui n'ont jamais cessé complètement, mais qui n'avaient pas entravé la reprise du travail.

En 1947, le diagnostic de spondylarthrite ankylosante est porté. Quelques mois plus tard, une anomalie auscultatoire cardiaque est découverte, lors d'un examen systématique ; mais on ne possède aucun document sur le caractère de cette anomalie.

De 1947 à 1960, la maladie rachidienne évolue lentement, sans grande gêne fonctionnelle ; puis une nouvelle poussée nécessite l'hospitalisation actuelle.

A l'entrée dans le service, état général médiocre, asthénie, douleur rachidienne diffuse, douleurs des deux hanches, du genou gauche, des talons et de la sterno-claviculaire droite.

Raideur rachidienne marquée ; distance doigts - sol 30 centimètres ; ampliation thoracique 3 centimètres ; contact menton - sternum impossible. Légère limitation des mouvements des deux hanches, hydarthrose du genou gauche, tuméfaction de la sterno-claviculaire droite.

Radiographies : soudure presque totale des sacro-iliaques ; ostéoporose diffuse du bassin. Syndesmophytes typiques D₁₂-L₁, L₁-L₂, L₂-L₃, C₅-C₆.

Examen cardiaque : pas de signes fonctionnels cardio-vasculaires. Tension artérielle : 13/4. Auscultation : souffle diastolique de la base 6/10 avec un souffle systolique 3/10. Pas de bruit de galop. Pas de frémissement. Radioscopie : hypertrophie ventriculaire gauche modérée avec syndrome d'insuffisance aortique. Pas de calcification aortique.

Electrocardiogramme : ondes P normales ; espace PR 24/100 ; axe gauche avec indice de Sokolow à 45 mm. ; pas de troubles de la repolarisation.

Examen oculaire : nombreuses synéchies postérieures à droite, sans éléments évolutifs actuels. Séquelles d'iritis.

Examens biologiques : sédimentation 30 mm. (première heure). Numération globulaire et formule sanguine normales, réaction de Bordet-Wassermann négative.

Antécédents personnels : Aucune crise rhumatismale dans l'enfance ou l'adolescence ; pas de scarlatine ni de chorée ; aucune anomalie lors de la visite d'incorporation.

EN RESUME : Spondylarthrite ankylosante associée à une cardiopathie comportant une insuffisance aortique bien compensée et un allongement de l'espace PR.

Le malade est mis à un traitement associant phénylbutazone et chloroquine, et il reprend son travail en Juin 1960. Un électrocardiogramme confirme la persistance de l'allongement de PR.

OBSERVATION N° 5

M. LE... Paul, 51 ans, magasinier, entre dans le service (Dr. J.A. LIEVRE), le 10 Août 1960, pour un état fébrile persistant depuis trois mois.

Les manifestations fonctionnelles sont réduites à quelques rachialgies ; mais l'examen clinique révèle une raideur rachidienne diffuse avec une cyphose importante, une ampliation thoracique réduite à 2,5 cm., une distance doigts-sol de 35 cm.

Le reste de l'examen ne montre rien de particulier, mais l'état général est médiocre : amaigrissement récent de 20 kg., asthénie profonde. Du point de vue cardio-vasculaire, aucune manifestation fonctionnelle ; tension artérielle : 14/7 ; auscultation cardiaque normale.

Radiographies : Syndesmophytes typiques étagés D12-L1, L1-L2, L2-L3 ; la sacro-iliaque gauche montre une soudure partielle ; sacro-iliaque droite non altérée.

Examens biologiques : Sédimentation 117 mm. (première heure). Numération globulaire et formule sanguine normales ; réaction de Waaler-Rose négative ; réaction de Bordet-Wassermann négative.

Antécédents personnels : aucune manifestation rhumatismale connue, quelques douleurs rachidiennes chroniques.

En résumé : : Spondylarthrite ankylosante en poussée fébrile et douloureuse.

Le malade reçoit un traitement associant phénylbutazone et chloroquine, dont l'effet est favorable sur l'état général, les douleurs et la fièvre. Après deux mois de traitement, la vitesse de sédimentation est à 6 mm. (première heure), mais on remarque une dis-

crête anomalie auscultatoire. Il s'agit d'une insuffisance aortique caractérisée par un souffle diastolique léger, perçu dans le troisième espace intercostal gauche, interprétation confirmée par M. COLVEZ, Assistant du Service de Cardiologie du Docteur FACQUET. A la radioscopie : gros coeur avec battement systolique aortique. Electrocardiogramme : surcharge ventriculaire gauche. Tension artérielle : 22/9.

EN RESUME : Apparition, au cours d'une poussée subaiguë, d'une insuffisance aortique, chez un malade atteint de spondylarthrite ankylosante.

o
o o

O B S E R V A T I O N N° 6

M. HAU... Georges, 49 ans, mécanicien dentiste, entre le 12 Novembre 1958 dans le service du Docteur J.A. LIEVRE, pour une spondylarthrite ankylosante.

Il s'agit d'une spondylarthrite connue depuis l'adolescence, ayant entraîné une hypotrophie générale et se manifestant par des douleurs et une ankylose accentuée du rachis et des hanches. L'adaptation fonctionnelle est assez satisfaisante ; les poussées évolutives sont peu fréquentes. A l'âge de 44 ans, au cours d'une poussée, iritis bilatérale.

L'hospitalisation actuelle est en rapport avec une poussée récente douloureuse et fébrile.

L'examen clinique montre une atteinte diffuse du rachis, dont la rigidité est quasi complète. L'augmentation thoracique est d'un centimètre. Les mouvements des hanches sont limités : flexion à droite 90°, à gauche 60°, abduction 15°, adduction 5°, des deux côtés ;

rotation nulle.

Radiographies : soudure des vertèbres lombaires et des sacro-iliaques, altération des hanches : pincement extrême des interlignes avec structure inégale des têtes fémorales.

Examens biologiques : Sédimentation : 94 mm. (première heure) ; numération globulaire et formule sanguine normales ; réaction de Bordet-Wassermann négative.

Examen cardiaque : Pas de signes fonctionnels cardio-vasculaires. Auscultation : Discret souffle diastolique de la base (2/10). Radioscopie : Hypertrophie ventriculaire gauche confirmée par l'électrocardiogramme, lequel ne montre aucun trouble associé de la conduction auriculo-ventriculaire. La tension artérielle est de 19/11. L'existence d'une insuffisance aortique avait été déjà mentionnée, lors d'un examen cardiologique antérieur (Docteur PIOT).

’ ’
EN RESUME : Spondylarthrite ankylosante associée à une insuffisance aortique de degré modéré.

C A R A C T È R E S C L I N I Q U E S

C A R A C T È R E S D E L' I N S U F F I S A N C E A O R T I Q U E

A/- LES CIRCONSTANCES DE DÉCOUVERTE.

= C'est, actuellement, rarement l'examen d'un insuffisant aortique.

L'étiologie spondylarthritique, étant considérée comme exceptionnelle, n'est pas fréquemment recherchée mais mériterait de l'être, comme le prouvent la série de SCHILDER (52) et nos trois premières observations.

Dans la première, en particulier, c'est le tableau clinique et l'évolution atypique de l'épisode initial étiqueté "maladie de Bouillaud" qui firent rechercher une spondylarthrite ankylosante.

= En règle, c'est au cours de l'examen d'une spondylarthrite (Obs. 4, 5 et 6),

- soit que la lésion valvulaire existe déjà, comme c'est le plus souvent le cas dans la littérature ;

- soit que la valvulite ait précédé la lésion rhumatismale. Le fait est rare (2,2 %), mais pose la question d'une maladie de Bouillaud interférente, ou de phénomènes initiaux à expression polyarticulaire faisant ou non partie d'un syndrome de Fiessinger - Leroy - Reiter. Nous reviendrons sur cette question

au diagnostic.

Dans un cas (44), le malade avait souffert d'un rhumatisme polyarticulaire étiqueté maladie de Bouillaud et on avait constaté une anomalie d'auscultation à l'âge de 13 ans, le diagnostic de spondylarthrite ankylosante n'étant porté qu'à l'âge de 37 ans, sur une ankylose cervicale avec lésions rachidiennes typiques et soudure des sacro-iliaques.

= Ailleurs, c'est au cours de la surveillance de la maladie spondylarthritique que la lésion valvulaire est découverte :

- soit fortuitement (9 fois et dans nos observations 4 et 6) ;

- soit que l'attention ait été attirée par des symptômes fonctionnels (13 fois) ou des signes d'insuffisance cardiaque (3 fois) ;

- soit que la valvulite se démasque cliniquement sous l'oreille du médecin, au cours d'une poussée inflammatoire (3 fois et dans notre observation N° 5 après traitement par la phénylbutazone et la chloroquine) ;

- ou à l'occasion d'une complication, comme cela a été le cas deux fois (une péricardite (10), une iritis (28)).

Ainsi, CLARK, KULKA et BAUER, sur une série de 22 spondylites avec insuffisance aortique, montrent que 9 préexistaient au premier examen et que 13 sont apparues au cours de la surveillance du malade. CROW prétend que l'insuffisance aortique apparaîtrait toujours au moment d'une poussée aiguë s'accompagnant volontiers d'une note péricardique.

Cette atteinte séreuse, si on s'en réfère aux observations publiées, passerait volontiers inaperçue. Elle est, en effet, rarement signalée bien qu'anatomiquement fréquente. Nous-même ne l'avons pas notée dans

l'observation N° 5.

Pour GLECKER (20) et quelques auteurs, la traduction clinique de l'insuffisance aortique serait tardive et le début correspondrait à une endocardite aortique dont les signes cliniques seraient noyés au cours d'une poussée de spondylarthrite.

KULKA rapporte un cas où des lésions anatomiques furent trouvées sans qu'existât un souffle du vivant du malade, et rattache à ces atteintes infracliniques les blocs auriculo-ventriculaires du premier degré isolés, dont il a observé quatre cas sur une série de vingt-et-une spondylarthrites ankylosantes dont dix autopsiées.

L'âge du malade, nous l'avons vu, est en moyenne de 36,8 ans, au moment de la découverte de la cardiopathie. Il était de 42 ans dans notre série.

La durée d'évolution de la maladie rhumatismale, au moment de la découverte de la cardiopathie, est plus difficile à préciser, étant donné les débuts trompeurs de l'affection.

Si on se réfère à l'âge de début donné par les auteurs, on trouve une durée comprise entre 0 et 31 ans, avec un chiffre moyen de 10,2 (7 ans dans nos observations).

Ces chiffres correspondent à ceux de la série de WASHINGTON (1), dans laquelle l'insuffisance aortique apparaît après un temps d'évolution de 9 à 29 ans.

La série de 22 cas de CLARK (14) fournit des chiffres analogues, puisque la moyenne d'âge de début de ses spondylarthrites ankylosantes était de 26 ans (9-42 ans), la cardiopathie étant découverte en moyenne à 37 ans (20-64 ans).

B/- CARACTÈRES CLINIQUES DE L'INSUFFISANCE AORTIQUE.

Ils ont quelques particularités dignes d'être notées :

1°)- Les symptômes fonctionnels comportent :

- une dyspnée d'effort, rarement chiffrée avec précision (12 fois sur 19) ;

- une dyspnée de décubitus avec orthopnée (3 fois sur 19) ;

- des douleurs thoraciques sans caractère angineux typique (3 fois sur 19) ;

- des palpitations (5 fois sur 19).

Il faut remarquer la fréquence particulière des syncopes survenant à l'effort (3 fois sur 19), des crises angineuses d'effort typiques réagissant bien à la trinitrine (5 fois sur 19) et des crises d'angor de décubitus (1 fois sur 19).

Sur une série de 22 cas (5), les auteurs notent 8 angors et, pour STORSTEIN (57), le tryptique :

- souffle diastolique,
- angor,
- sérologie négative,

devrait faire évoquer et rechercher systématiquement une spondylarthrite ankylosante.

La moitié de nos malades (Obs. 1, 2 et 3) souffraient d'un angor d'effort ou de décubitus. Cet angor semble répondre à des lésions anatomiques ostiales, comme dans la syphilis (57) dont il partage le risque de mort subite.

Enfin, l'existence de crises de Stokes-Adams est

notée une fois (28).

2°)- Les signes physiques, par contre, n'ont rien de particulier.

- Un souffle systolique aortique d'accompagnement est fréquemment noté (20 fois) ; il est généralement rude, avec parfois frémissement palpable.

- Le souffle diastolique est de caractère classique et s'accompagne souvent d'un roulement de Flint.

- Ainsi, se trouve posé le problème d'une sténose mitrale associée, d'autant que le galop ventriculaire, souvent noté en même temps, pourrait correspondre à une saccade initiale dont on connaît l'identité chronologique.

Toutefois, dans tous les cas vérifiés anatomiquement (5) et qui présentaient ces signes, jamais de rétrécissement n'a été trouvé, bien que les lésions aortiques puissent "baver" sur la valve antérieure de la mitrale qui reste, malgré tout, souple et sans lésion commissurale.

- Le souffle systolique de pointe, souvent signalé, semble correspondre à une dilatation de l'anneau au cours de la défaillance ventriculaire. En effet, une fois sur deux environ (11/20), il s'accompagne de signes d'hypertrophie ventriculaire gauche radiologiques et électriques. C'est, en tout cas, à cette opinion que se rangent la majorité des auteurs.

- Les signes périphériques n'ont rien de spécifique. Ce sont ceux habituellement décrits :

. Ils sont constamment notés chez les malades de SCHILDER, mais il s'agissait de formes sévères, puisque tous furent examinés dans un lot de cent malades proposés pour une cure radicale.

. Ils semblent cependant fréquents : 18 fois sur les 22 malades de BAUER, CLARK et KULKA, dans 50 %

des cas évoluant depuis 10 ans (54). Sur les 45 observations de la littérature, on note 13 fois des modifications typiques du pouls, mais 25 fois aucune précision n'est donnée à ce sujet ; une fois, l'absence de signes périphériques est précisée, mais les chiffres tensionnels ne sont pas donnés. Sur ce même matériel, la tension différentielle était augmentée 24 fois, tandis que, 2 fois seulement, ces chiffres étaient passés sous silence.

Dans notre série, les signes périphériques étaient toujours présents. Dans un seul cas (Obs. N° 6), la différentielle n'était pas augmentée ; par contre, le signe de HILL et ROWLANDS était, une fois, particulièrement net (Obs. N° 2).

3°) - L'examen radiologique, rendu souvent d'interprétation délicate du fait de la scoliose et de l'aplatissement fréquent du thorax de ces malades, a montré :

- . une cardiomégalie globale (6 fois) ;
- . des signes d'hypertrophie ventriculaire gauche 23 fois (et chez cinq de nos six malades) ;
- . l'existence d'un mouvement de sonnette six fois (signe constamment retrouvé dans notre série) ;
- . l'aorte était déroulée une fois : il s'agissait d'un malade de 46 ans. Elle ne serait jamais dilatée (5) ;
- . Enfin, 5 fois, la silhouette était dans les limites de la normale et 5 fois aucune précision n'était donnée.
- . Nous avons observé, chez un de nos malades (obs. N° 2), des calcifications aortiques importantes. Ce fait, bien que sans équivalent dans la littérature, n'est pas pour surprendre ; on connaît, en effet, l'importance des transferts calciques dans la spondylarthrite ankylosante.

4°)- Les signes électriques sont ceux de toute insuffisance aortique :

- une surcharge ventriculaire gauche est notée treize fois (elle est constante chez nos malades) ;

- un bloc de branche gauche, 6 fois, dont un considéré comme douteux ;

- des troubles de la repolarisation sont présents, mais non interprétés dans deux cas. Un malade avait une épreuve d'effort très positive et un autre présentait des signes séquelles d'infarctus postéro-diaphragmatique ancien ;

- un seul tracé est cité comme normal ;

- six fois, aucune allusion n'est faite à l'électrocardiogramme. Chez nos malades, la surcharge ventriculaire gauche était constante.

Les troubles du rythme sont observés avec une fréquence troublante :

- fibrillation et flutter intermittent, dans un cas (17) ;

- tachycardie paroxystique : 3 fois, mais un de ces cas montrait des séquelles d'infarctus ;

- extrasystoles supranodales ou multifocales 3 fois.

Mais les troubles les plus caractéristiques, et qui précèderaient même l'apparition de l'insuffisance aortique, pour certains auteurs (14), sont, sans conteste, les altérations de la conduction auriculo-ventriculaire (Tableaux III et IV).

Il s'agit, le plus souvent, d'un bloc auriculo-ventriculaire du premier degré, retrouvé 19 fois ; plus rarement, d'un bloc auriculo-ventriculaire complet (un cas avec accidents d'Adams-Stokes) ; enfin, un

bloc du premier degré alternait avec des périodes de Wenckebach. La fréquence d'un trouble de conduction est donc certaine (42 %). L'espace PR est précisé comme normal dans huit observations seulement.

BERNSTEIN, étudiant les troubles de conduction dans les spondylarthrites ankylosantes, trouve déjà 47 tracés anormaux sur une série de 190 électrocardiogrammes. Les tracés anormaux comportent 29 fois un allongement de PR, retrouvé dans deux insuffisances aortiques sur les six rapportées (30 %).

D'autres auteurs (5), sur 21 tracés d'insuffisance aortique, trouvent 5 blocs auriculo-ventriculaires du premier degré (24 %) et 6 "PR limites" durant 0,22 seconde.

Nous-même avons noté un intervalle PR allongé, chez 4 de nos 6 malades. Cet allongement était le plus souvent variable au cours de l'évolution, sans parallélisme absolu avec les poussées de la maladie. Chez l'un d'eux (Obs. N° 3), ces variations étaient considérables (0,16 à 0,32 seconde).

Les troubles de conduction auriculo-ventriculaires sont parfois considérés comme persistants (54) ; néanmoins, l'observation de GLECKER (26) confirme la variabilité que nous avons observée (Obs. 3) : un de ses malades eut un allongement de PR (0,30 seconde pour un rythme à 92) à l'occasion d'une poussée de spondylarthrite typique ; tout revient à la normale après 70 jours de traitement corticoïde. Ce caractère de labilité apporte peut-être un supplément de valeur à l'allongement de PR qui, dans les insuffisances aortiques de toutes origines, s'observerait avec une fréquence de 37 % (15). Or, nous le trouvons ici présent dans 42 % des cas, même en dehors des signes de fuite diastolique importante (Tableau IV).

Enfin, parmi les troubles de conduction, il faut citer l'existence de blocs de branche intermittents.

- Nous en avons observé un cas portant sur la

TROUBLES DU RYTHME

		LITTERATURE		PERSONNELLE	
		Nombre	%	Nombre	%
Nombre total de cas		45	100	6	100
Absence de précisions ...		17	37,7	1	17
Normaux $\leq 0,21$		8	17,8	1	17
Bloc A.V. 1er degré	Non chiffré	8	19	3 1 - - - 4	66
	0,21 - 0,25	2			
	0,26 - 0,30	5			
	0,31 - 0,35	1			
	0,36 - 0,38	3			
Bloc A.V. complet		1	2,2	---	--

TABLEAU III

	PR $< 0,21$	PR $> 0,21$
Cas avec différentielle augmentée et signes périphériques	0	5
Différentielle $\nearrow$ seule	5	8
Signes périphériques seuls	2	2
Sans signes T.A. ni périphériques	1	4
TOTAL	8	19

TABLEAU IV

branche gauche (Obs. N° 3) ;

- Nous en avons retrouvé un cas dans la littérature, chez un patient porteur d'une spondylarthrite ankylosante, mais sans fuite aortique (2).

5°)- L'angiocardiographie n'a été effectuée qu'une seule fois, à notre connaissance (39). L'auteur a employé la voie veineuse et a pu confirmer l'existence d'une régurgitation aortique.

L'EVOLUTION DE L'INSUFFISANCE AORTIQUE

Considérée comme bien tolérée par beaucoup d'auteurs, l'insuffisance aortique des spondylarthrites ankylosantes partage, en réalité, le destin de ses congénères.

L'insuffisance cardiaque, admise comme rare (6), est, en réalité, simplement tardive et difficilement réductible (5, 13, 14). Tout au plus, peut-elle être parfois retardée par la faible exigence hémodynamique de ces malades souvent incapables d'effort à cause de leur rhumatisme.

En tout cas, malgré une diminution de l'expansion thoracique, les troubles ventilatoires interfèrent rarement avec la fuite aortique pour hâter la décompensation, sauf peut-être en cas de cyphose considérable.

La survie est néanmoins assez courte : SMYTH (53) estime à 50 % le nombre de morts sept ans après l'apparition d'une régurgitation franche. SMYTHE (54), dans les mêmes conditions, donne un chiffre de quinze ans. CLARK et coll. (14), pour un âge moyen de début de la cardiopathie fixé à 37 ans, estime à 45 ans l'âge de décès (27 à 75 ans). Il a perdu 16 de ses 22 malades (Voir aussi Tableau V).

Si on recherche la cause de la mort, on ne trouve guère de précisions. Cependant, la mort subite semble particulièrement à craindre (3 cas ; 14 et 59), tout comme dans la spécificité.

Ailleurs, les auteurs invoquent un infarctus pulmonaire (1, 17, 42), un oedème pulmonaire, une insuffisance cardiaque aiguë.

Un fait est certain, c'est l'existence de 17 malades en insuffisance cardiaque sur les 45 cas de la

ÉVOLUTION GÉNÉRALE

	Age découverte S.A.	Age découverte I.A.	Durée entre S.A. et I.A.	Age de la mort	Durée d'évolution des 36,3 % de décès	Age au moment observ.
	38	35	-	16	-	44
Extrêmes	16 - 48	20 - 58	-	25 - 56	-	21 - 62
Moyenne	27	36,8	9,8	43,7	6,9	44
Moyenne personnelle	32,7	41,8	9,1	-	-	49,6

T A B L E A U V

L'insuffisance aortique survient donc en moyenne dix ans après le début de la spondylarthrite ankylosante. Au bout d'un temps moyen de sept ans, un peu plus de 35 %, des malades sont morts.

littérature, alors qu'il n'est fait état d'une bonne tolérance que dans six cas. Parmi nos malades, la moitié montraient des signes de décompensation.

Il s'agit donc d'une cardiopathie grave, apportant une note très péjorative à la maladie rhumatismale, pourtant déjà fort invalidante par elle-même. Ce pronostic déjà sombre pouvant, à tout instant, être aggravé par la greffe oslérienne, dont un cas a été rapporté par BLUMBERG.

LES CARACTÈRES DE LA SPONDYLARTHRITE =====

De nombreux auteurs insistent sur la fréquence, en cas d'insuffisance aortique, d'une atteinte des articulations périphériques. Nous ne partageons pas cette opinion. En effet, la fréquence des spondylarthrites ankylosantes à signes périphériques, au cours des insuffisances aortiques, n'est pas plus forte que celle généralement observée en l'absence de cette complication.

KREBBS et WURM, en 1938, précisent que les lésions cardiaques surviennent surtout dans les formes polyarticulaires de la maladie de BETCHEREW. THOMAS (1955) rapporte deux observations d'insuffisance aortique. Toutes deux avaient une histoire de polyarthrite dans leurs antécédents.

EDSTROM rapporte que 4 sur 7 de ses malades avaient une histoire polyarticulaire.

Plus convaincante serait l'étude de RUFFIE et FOURNIER : ils n'observent aucune complication cardiaque chez 140 malades souffrant d'une forme pelvirachidienne pure, alors que, dans les panarthrites, le pourcentage de cardiopathies diverses est de 40.

Toutefois, fait remarquable, la plupart des auteurs s'accordent à reconnaître la fréquence de l'atteinte périphérique dans les spondylarthrites ankylosantes en général.

FORESTIER, CETONCINY, ROTES-QUEROL et JACQUELINE l'estiment à 72 %.

TRUMLAR (1957), à 40 %.

Cette atteinte périphérique est volontiers initiale et peut rester longtemps isolée. Cette période monosymptomatique dure de quelques mois à 30 ans (en

LOCALISATION DES SIGNES DE DEBUT
DES SPONDYLARTHRIQUES AVEC INSUFFISANCE AORTIQUE

	LITTERATURE		PERSONNELLE
	Nombre	%	Nombre
RACHIS, ARTICULATIONS RHIZOMELIQUES, SCIATAGIE	15	33 %	3
ARTERES PERIPHERIQUES ET PSEUDO-R.A.A.	16	35,5%	2
MIXTE	4	8,8%	
REITER	1		
NON PRECISEE	9		1
TOTAL	45	-	6

T A B L E A U VI

LOCALISATIONS ARTICULAIRES EN COURS D'EVOLUTION

	LITTERATURE		PERSONNELLE
RACHIS, THORAX, SACRO-ILIAQUES	23	51 %	4
TRONC & ARTERES PERIPHERIQUES	17	38 %	2
NON PRECISEE	5	11 %	
TOTAL	45	-	6

T A B L E A U VII

moyenne 7 ans) (23). Elle couvre cependant la période pendant laquelle se détériorent de façon plus ou moins bruyante les sacro-iliaques, estimée de quelques mois à 3 ans (HENCH) et dont FORESTIER dit qu'elle est, en fait, plus précoce.

En tout cas, il s'agit soit d'une atteinte mono ou oligo-articulaire assez fixe, touchant avant tout les genoux et les talons (Obs. N° 1 et N° 4), soit d'atteinte polyarticulaire inflammatoire évoluant par poussées, simulant une maladie de Bouillaud (44, 51), et le diagnostic rétrospectif en est bien difficile.

Ce sont ces formes qui soulèvent le problème de l'origine rhumatismale de la cardiopathie, et certaine observation est effectivement troublante (10).

Néanmoins, si on ne peut nier que, dans de rares cas, un rhumatisme articulaire aigu a pu s'associer fortuitement à la spondylarthrite ankylosante, force est de reconnaître :

- la rareté des antécédents franchement rhumatismaux à un interrogatoire soigneux ; l'inactivité du salicylate, sinon sur la douleur, du moins sur la fluxion articulaire ;

- le caractère exceptionnel d'une atteinte mitrale de type rhumatismal. Au contraire, tous les examens anatomiques concordent pour affirmer la légèreté d'une telle atteinte, débordant simplement de la région aortique ;

- l'existence fréquente d'un épisode d'urétrite faisant penser à un syndrome de Reiter dont le rôle dans le déclenchement de la spondylarthrite ankylosante est connu actuellement (67, 69, 70) (MARCHE) ;

- la fréquence clinique des troubles du rythme et des accidents angineux sans équivalence dans la maladie de Bouillaud ;

- enfin, l'existence anatomique de lésions très particulières, beaucoup plus proches de la syphilis que

les auteurs prennent toujours soin d'éliminer.

Quant à l'atteinte périphérique au cours même de la spondylarthrite, elle revêt beaucoup plus rarement ce caractère pseudo-rhumatismal.

D'autres manifestations de spondylarthrite ankylosante se verraient aussi plus volontiers en cas d'insuffisance aortique :

- les pleurésies, souvent notées par les différents auteurs ; mais quelques-unes sont plutôt à rattacher à l'insuffisance cardiaque ou à des accidents thrombo-emboliques ;

- l'iritis, retrouvée 11 fois dans les observations (24,5 %), ce qui est notablement plus élevé que le pourcentage global de 11 % donné par OTT et WURM. Nous-même avons observé cette atteinte chez 3 de nos malades (50 %).

Enfin, pour certains auteurs (52), la spondylarthrite comportant une insuffisance aortique serait particulièrement grave :

- grosse atteinte articulaire avec gêne fonctionnelle marquée ;
- accélération de la vitesse de sédimentation ;
- accès fébriles ;
- anémie (40 % des cas).

AUTRES LÉSIONS ASSOCIÉES A L'INSUFFISANCE AORTIQUE
=====

LES AUTRES VALVULITES

1°)- Aucun auteur ne signale de signes d'atteinte tricuspidienne, hormis une dilatation de l'anneau valvulaire qui est notée dans un contexte de dilatation globale des cavités et des autres valves à la suite d'une grande insuffisance cardiaque.

2°)- L'atteinte de la valvule pulmonaire n'est notée dans aucune nécropsie. Cliniquement, seul un cas présentait un souffle systolique au foyer pulmonaire avec éclat du deuxième bruit (42). Le malade était en insuffisance cardiaque globale et l'autopsie n'a pas retrouvé de lésion valvulaire pulmonaire.

3°)- La possibilité d'une atteinte mitrale est beaucoup plus intéressante, soulevant la question d'une origine rhumatismale, d'autant que ces cardiopathies des spondylarthrites ankylosantes peuvent survenir chez des malades porteurs d'atteinte polyarticulaire souvent prise au début pour une maladie de Bouillaud.

Sur les 45 observations de la littérature, on trouve 12 fois noté un souffle systolique de pointe, bien souvent sans plus de précision, sauf dans un cas où il se propageait dans l'aisselle, mais était rude.

a- Un cas pourrait être troublant (10) par la découverte de streptocoque hémolytique dans la gorge ; mais la variété n'en est pas précisée, et l'histoire rhumatismale, débutant par des dorsalgies "pendant longtemps" avant le diagnostic établi à 41 ans, alors que la cardiopathie aortique est survenue onze ans après, est peu évocatrice d'une maladie de Bouillaud.

b- Dans un second cas, le souffle systolique de pointe coexistait avec un bloc auriculo-ventriculaire complet et n'était sans doute que fonctionnel.

c- Fonctionnels aussi, cinq souffles (57, '59) qui accompagnaient des signes d'insuffisance ventriculaire gauche manifestes, radiologiques et électriques.

Dans deux de ces cas vérifiés anatomiquement, les auteurs (59) signalaient l'absence d'insuffisance mitrale anatomique.

d- Dans les quatre derniers cas :

= Une fois (14), le souffle systolique était apparu un an après le souffle diastolique aortique, dans une spondylarthrite typique à début lombaire, et on pouvait penser à la propagation du souffle systolique de base qui irradiait d'une manière par ailleurs très typique vers les vaisseaux du cou.

L'autopsie devait montrer l'absence de dilatation de l'anneau (110 mm.) et, bien qu'il existât une "fibrose de l'endocarde de la mitrale avec substance fondamentale métachromatique", les valves n'étaient que légèrement épaissies avec des piliers normaux.

= Dans deux cas (45), il existait, en même temps, un souffle de base et aucune irradiation axillaire n'était notée, et, s'il pouvait s'agir d'une insuffisance mitrale, elle n'était sans doute pas due à une maladie de Bouillaud, l'histoire rhumatismale débutant à 25 et 26 ans par des lombalgies récidivantes dans les deux cas. Tous deux avaient une colonne "bambou", et l'un une soudure de ses sacro-iliaques, l'autre avait souffert de trois poussées d'iritis.

= Dans le dernier cas, il faut avouer que les antécédents sont troublants : le début, à 17 ans, avait été marqué par un épisode fébrile polyartculaire qualifié : rhumatisme articulaire aigu. Mais l'atteinte radiologique ne laisse aucun doute sur la nature spon-

dylarthritique de l'atteinte rhumatismale.

En somme, nous trouvons deux cas pouvant être considérés comme une insuffisance mitrale, encore qu'on n'en ait aucune preuve certaine : pour l'une, l'origine spondylarthritique est acceptable ; pour l'autre, discutable ; nous y reviendrons.

Ailleurs, le souffle systolique apexien s'accompagne de signes diastoliques (9 cas) posant la question de l'existence d'une sténose mitrale et de son origine spondylarthritique.

a/- Dans un cas (45), il existait un léger souffle diastolique de pointe et rien ne permet de trancher quand l'origine est mitrale ou aortique. La spondylarthrite ankylosante était, en tout cas, certaine, ayant débuté à 38 ans par un syndrome de Reiter avec atteinte lombaire sans aucun signe articulaire périphérique.

b/- Dans trois cas (52), coexistait avec le souffle systolique apexien un élément diastolique et un galop protodiastolique. Les trois malades étaient en insuffisance cardiaque. Or, tous avaient de gros souffles diastoliques aortiques et aucun n'avait d'éclat du premier bruit. Il s'agissait donc vraisemblablement d'une transmission à la pointe du souffle diastolique de base.

Cependant, quand bien même il se serait agi d'une authentique sténose, faudrait-il accepter sa nature spondylarthritique : le début eut lieu entre 25 et 35 ans, par une atteinte rachidienne sans arthrites périphériques. Les lésions rachidiennes étaient typiques avec atteinte sacro-iliaque et une double iritis dans un cas.

c/- Dans quatre autres cas (17, 42, 52) vérifiés, où existait un élément diastolique, les valves de la mitrale étaient un peu épaissies, sans jamais de soudure commissurale, les cordages normaux. Une fois, un léger rétrécissement existait (90 mm. de circonférence) ;

mais, dans un autre cas, l'orifice mitral admettait quatre doigts.

d/- Enfin, un rétrécissement mitral est noté dans un cas, mais sans commentaires (1), et, dans un second cas, où existaient un éclat du premier bruit, un minime souffle présystolique de pointe et une dilatation radiologique de l'oreillette gauche, la vérification a montré une dilatation de l'anneau mitral avec altération de la valve antérieure grise, à "consistance de cuir". Lésions en continuité avec les lésions aortiques typiques, sans atteinte des commissures et des cordages.

Au total, une lésion mitrale peut être associée à l'insuffisance aortique des spondylarthrites ankylosantes, mais cette atteinte est rare et légère et sa présence ne peut être retenue comme argument en faveur d'un rhumatisme articulaire aigu fortuitement associé. En effet :

- une histoire rhumatismale évocatrice n'est retrouvée qu'une fois ;

- la majorité de ces malades à atteintes associées n'ont pas eu d'atteinte articulaire périphérique ;

- les lésions anatomiques sont du type décrit dans la spondylarthrite.

4°)- L'atteinte coronarienne est considérée comme un élément important dans sa traduction clinique angineuse (8 fois sur 22 pour BAUER) et nous l'avons observée chez 3 de nos malades. Elle est un élément de suspicion appréciable, en l'absence de spécificité, en faveur de l'origine spondylarthritique. On hésite à lui attribuer les troubles de conduction dont l'origine n'a, semble-t-il, pas été étudiée par les auteurs. Les lésions anatomiques en sont minimales : infiltration des parois d'une coronaire sans sténose (1), anévrisme sacculaire de l'origine de la coronaire gauche (42), et,

dans un cas de mort subite rapporté (14), les coronaires n'étaient le siège que d'un très léger athérome. Il s'agissait d'un homme de 27 ans.

5°)- L'athérome, d'ailleurs, ne semble pas plus fréquent, à la lecture des observations, que chez le sujet réputé normal, du même âge.

6°)- L'atteinte du péricarde est anatomiquement fréquente :

- un épanchement est parfois noté à l'autopsie, volontiers hémorragique ;

- le plus souvent, il ne s'agit que d'adhérences fibrineuses ;

- cliniquement, une péricardite sèche a été notée au début de l'atteinte aortique, dans deux observations (10, 44) ; il s'agissait d'une péricardite sèche. Il est probable que l'atteinte péricardique, initiale ou non, est plus fréquente. La recherche systématique d'inclusions cytoplasmiques, dans les cas de péricardites dites cryptogénétiques, permettrait peut-être d'élargir l'éventail étiologique de ce chapitre de la pathologie cardio-vasculaire.

7°)- L'atteinte aortique est possible, mais reste rare. Si l'aorte apparaît parfois comme déroulée, certains auteurs insistent cependant sur l'absence radiologique de dilatation (5). Toutefois, un anévrysme sacculaire et une dilatation fusiforme de l'aorte ascendante, en dehors de toute spécificité ou athérome (57, 60), ont été signalés.

- L'athérome, noté dans certaines observations, n'est jamais considérable.

- L'aorte peut être lésée au cours des séances de radiothérapie (mais celle-ci n'explique pas les lésions cardiaques qui surviennent en dehors d'elle (1)), devenir adhérente au rachis, et un cas de rupture au

cours d'un essai de correction orthopédique d'une cyphose est signalé (37).

8°)- Il faut signaler, enfin, un cas clinique d'amylose (14), dont on sait la possibilité de survenue au cours des rhumatismes chroniques, et la possibilité d'une métachromasie de la substance fondamentale associée à la fibrose de la média, rapportée deux fois (14, 59). Sa recherche systématique apporterait peut-être des éléments nouveaux d'ordre pathogénique.

D I A G N O S T I C

1°)- La constatation d'un souffle diastolique est, en pratique, une signature d'organicité et le témoignage d'une fuite aortique. L'insuffisance pulmonaire isolée est, en effet, exceptionnelle, et son existence, en cas de sténose mitrale, par exemple, n'est pas acceptée par tous. Le vrai problème est plutôt, par une auscultation soigneuse et attentive, d'éviter de méconnaître la lésion aortique quand ses signes périphériques en sont discrets.

2°)- Le diagnostic de spondylarthrite ankylosante repose surtout, on le sait, sur :

- les douleurs rachidiennes, particulièrement lorsqu'elles sont plurifocales (atteignant, par exemple, les régions lombaire et cervicale), irradiées au thorax, aux fesses, nocturnes.

- la raideur, traduite par une augmentation de la distance "doigts - sol", souvent accompagnée de cyphose;

- la réduction de l'ampliation thoracique ;

- l'existence de points douloureux rachidiens (épineuses, en particulier) ;

- l'existence de signes radiologiques, parmi lesquels il faut retenir la "mise en ligne" du rachis dorsal (signe de LOUYOT), l'existence de syndesmophytes rachidiens, l'atteinte bilatérale des sacro-iliaques dont les caractères sont bien codifiés par le travail classique de FORESTIER. Tous ces éléments nécessitent,

pour être mis en évidence au début, des clichés techniquement parfaits.

- la présence, non constante, toutefois, d'une accélération de la vitesse de sédimentation ;

- la découverte de lésions oculaires, ainsi que les antécédents évoquant ou certifiant l'existence d'un syndrome de Reiter ;

- enfin, la négativité des réactions du type Latex ou de Waaler-Rose.

3°)- En fait, c'est devant l'association d'une insuffisance aortique et d'une spondylarthrite que se pose la question d'un lien étiologique.

a)- Certaines autres causes sont assez facilement écartées :

- Le traumatisme est vraiment rare et ne saurait être retenu que dans des circonstances très précises.

- La dissection aortique, dans sa forme aiguë, est justement reconnue grâce à la nouveauté du souffle diastolique ; dans sa forme chronique, plus difficile à dépister, l'angiographie apporte une aide précieuse.

- Le syndrome de Marfan, malgré la cyphose qui l'accompagne, est d'un aspect extérieur trop caractéristique pour nous arrêter. Dans les formes incomplètes, la recherche des autres signes, oculaires en particulier, mettra sur la bonne voie.

b)- L'endocardite bactérienne est déjà plus délicate à éliminer. La fuite y est en général considérable, rapidement apparue, d'un timbre classiquement spécial. Cependant, nous avons vu la fréquence de l'apparition de l'insuffisance aortique au cours d'une poussée de la spondylarthrite ankylosante. Cette poussée, accompagnée souvent de fièvre, d'anémie, de leucocytose,

peut simuler une endocardite que seules des hémocultures répétées pourront infirmer.

c)- L'athérome peut réaliser un tableau très proche, comportant un angor et parfois des troubles de la conduction, mais à un âge en moyenne plus tardif. La difficulté réside alors sur le plan rhumatologique, car des affections pouvant donner, au premier abord, le change avec la spondylarthrite ankylosante, sont fréquentes sur ce terrain.

Ainsi, il faudra éviter la confusion avec une arthrose rachidienne, dont les ostéophytes diffèrent des syndesmophytes même en début d'évolution, ainsi qu'avec une hyperostose vertébrale ankylosante sénile.

De toute façon, même en cas de spondylarthrite ankylosante vérifiée, lui attribuer un rôle dans la genèse de l'insuffisance aortique serait bien aventureux.

d)- Plus crucial est le diagnostic de syphilis : l'aortite spécifique survient au même âge que la spondylarthrite ankylosante. Le tableau clinique cardiologique est identique. Fort heureusement, l'anamnèse et surtout les examens sérologiques tranchent en l'absence même d'autre atteinte viscérale spécifique.

e)- En fait, le problème le plus difficile est posé par la maladie de Bouillaud.

= Dans certains cas, il a pu s'agir d'un véritable rhumatisme articulaire aigu dont l'histoire clinique est évocatrice, confirmée parfois par un faisceau d'examens de laboratoire concordants, ou par l'existence d'une chorée, et l'étiologie spondylarthritique de l'insuffisance aortique doit être cliniquement rejetée.

= Ailleurs, il peut s'être agi d'une poussée initiale de spondylarthrite ankylosante à forme périphérique polyarticulaire. Nous avons déjà soulevé cette question épineuse. Les formes polyarticulaires se-

raient un peu différentes de la maladie de Bouillaud par :

- l'atteinte fréquente des orteils, des doigts, du rachis cervical ;
- la simultanéité de ces atteintes ;
- leur persistance ;
- la récurrence sur une même articulation ;
- et la possibilité d'ankylose de petites articulations.

= Enfin, l'atteinte polyarticulaire peut faire partie d'un syndrome de Fiessinger-Leroy-Reiter.

S'il est au complet, l'existence d'une urétrite microbienne ou non, mais volontiers récidivante sur un mode chronique, la présence de signes oculaires qui vont de la conjonctivite banale à l'irido-cyclite, la notion d'un état dysentérique spécifique ou non permettront facilement le diagnostic.

Mais, fréquemment, ces éléments existent isolés et l'origine exacte du trouble présent ne peut être établie. La recherche de cellules à inclusions cytoplasmiques, dans la muqueuse conjonctivale ou urétrale, pourrait apporter un argument supplémentaire.

L'évolution de ces arthrites se fait, avec une fréquence non négligeable, vers une atteinte du rachis et du bassin avec ankylose des sacro-iliaques réalisant alors une spondylarthrite ankylosante typique (65, 66, 67, 69).

Ainsi, il pourrait s'agir de la même maladie et les anciennes théories d'infection génitale retrouveraient un lustre nouveau.

Pour ce qui nous intéresse, il est très troublant de trouver, là encore, des insuffisances aortiques.

GSONKA, dans une étude récente (32), portant sur 215 syndromes de Fiessinger-Leroy-Reiter, en découvre trois (1,5 %), tous comportant un bloc auriculo-ventriculaire du premier degré.

Ce qui pourrait constituer un argument de plus en faveur de la similitude de ces processus morbides.

C O N C L U S I O N

Longtemps méconnue, ou peut-être confondue anatomiquement avec la syphilis que ses déterminations valvulaires simulent, la spondylarthrite ankylosante est capable d'entraîner une sigmoïdite aortique avec insuffisance.

Son anatomie pathologique et certains caractères cliniques donnent une physionomie spéciale à l'affection :

- fréquence de l'angor, inhabituelle chez un sujet jeune, exempt de spécificité ;

- troubles de conduction auriculo-ventriculaire surtout, allant du simple allongement de PR au bloc complet.

Son évolution, par contre, malgré l'avis de quelques auteurs, semble superposable à celle de toutes les fuites aortiques, caractérisées par leur tolérance apparente suivie d'une défaillance brusque, vite irréductible. Ce pronostic sombre est encore aggravé par le risque de mort subite.

Son rattachement à une étiologie spondylarthritique est particulièrement difficile dans les formes à manifestations périphériques polyarticulaires, au demeurant assez commune. Difficulté dont rend compte la fréquence avec laquelle ces insuffisances aortiques sont considérées, au début, comme rhumatismales.

En définitive, c'est la lecture des clichés rachi-

diens et des sacro-iliaques qu'il faut demander au moindre doute, qui, seule, permet le diagnostic de spondylarthrite ankylosante en attendant des tests biologiques spécifiques.

L'existence d'une iritis dans l'anamnèse reste un bon argument. Quant au syndrome de Fiessinger - Leroy - Reiter, considéré par certains comme un stade initial ou comme un élément étiologique, son intérêt est certain.

L'avenir dira si un dépistage précoce de la spondylarthrite et un traitement longuement poursuivi diminueront la fréquence de l'insuffisance aortique et si sa tolérance ne pourra être également améliorée.

Les données manquent encore actuellement pour répondre à cette importante question.

VU & PERMIS D'IMPRIMER :

Le Recteur
de l'Académie de Paris,
J. ROCHE

Le Doyen de la Faculté
de Médecine,
L. BINET

Le Président de la thèse,
P. SOULIE

B I B L I O G R A P H I E

- 1)- ANSELL (B.M.), BYWATERS (E.G.L.) and DONIACH (I.)-
The aortic lesion of ankylosing spondylitis.-
Brit. Heart J., 20, 507-15, 1958.
- 2)- ASTRUP (E.C.) - Intermitterende grendblokk hos en
hjertesunn (?) pasient lidende av spondyl-
arthritis ankylopoietica.- Nordisk Medicin,
43, 710, 1950.
- 3)- AUFDERMAUR (M.) - Die pathologische Anatomie der
Spondylitis Ankylopoietica.- Doc. Rheumatolo-
gica Basel, 1953.
- 4)- BAGGENSTOSS (A.H.) and ROSENBERG (E.F.) - Unusual
cardiac lesions associated with chronic multi-
ple rheumatoid arthritis.- Arch. Path., 37,
54, 1944.
- 5)- BAUER (W.), CLARK (W.S.) & KULKA (J.P.) - Aortitis
and aortic endocarditis ; an unrecognized
manifestation of rheumatoid arthritis.-
American Rheumatism Association, 1951 - In
Ann. Rheum. Diseases, 10, 470, 1951.
- 6)- BERNSTEIN (L.) & BROCK (O.) - Cardiac complica-
tions in spondylarthritis ankylopoietica.-
Acta Med. Scand., 135, 185, 1949.
- 7)- BERNSTEIN (L.) - Cardiac complications in spondyl-
arthritis ankylopoietica.- Rheumatism, 7, 18/

23, 1951.

- 8)- BÖNI (A.) & KAGANAS (G.) - Klinik und Therapie der spondylarthrititis ankylopoietica.- Doc. Rheumatologica, N° 3, Basel 1953.
- 9)- CAMUS (J.P.) - Le coeur dans la spondylarthrite ankylosante.- France Médicale, 24, 292, 1961.
- 10)- CATS (A.) & GOSLINGS (J.) - Aorta insufficiëntie bij spondylitis ankylopoietica.- Ned. T. Geneesk, 105, 25, 1.242, 1961.
- 11)- CHARCOT - Etude pour servir à l'histoire de l'affection décrite sous les noms de goutte asthénique primitive, nodosités des jointures, rhumatisme articulaire chronique.- Thèse Paris, 1853.
- 12)- CHARCOT - Leçons cliniques.- Progrès Médical, 10, 475, 1882.
- 13)- CLARK (W.S.) & BAUER (W.) - Cardiac changes in rheumatoid arthritis.- Ann. Rheum. Dis., 7, 39, 1948.
- 14)- CLARK (W.S.), KULKA (J.P.) & BAUER - Rheumatoid aortitis with aortic regurgitation. An unusual manifestation of rheumatoid arthritis.- Am. J. Med., 22, 580/592, 1957.
- 15)- COLVEZ (P.), ALHOMME (P.), SAMSON (M.) et GUEDON (J.) - La pression de remplissage du ventricule gauche dans les grandes insuffisances aortiques. Ses relations avec l'allongement de la conduction auriculo-ventriculaire.- Arch. Mal. Coeur et Vaisseaux, 52, 1.369, 1959.
- 16)- COSTE (F.), MOUZON (M.) et BOISSIERE (H.) - Aspects

actuels de la spondylarthrite ankylosante.-
Bull. Mém. Soc. Méd. Hôp. Paris, 63, 473, 1947.

- 17)- CROW (R.S.) - Aortic incompetence in ankylosing spondylitis.- Brit. Med. J., 5194, 271-3, 23 July 1960.
- 18)- CULLMANN (A.) - Über die Häufigkeit des Herzbeteiligung bei rheumatischen Erkrankungen.-
Untersuchen der Medizin. Univ. Klinik Mainz und Rheuma-Klinik Bad Kreuznach an 1000 Krankheitsfällen 1950-1955, Mayence, 1955.
- 19)- DURAND (J.P.) - Contribution à l'étude de l'atteinte cardiaque dans les formes chroniques du rhumatisme (P.C.E. et spondylarthrite).-
Thèse Toulouse, 1953; N° 54.
- 20)- EGELIUS (N.), GOHLE (O.), JONSSON (E.) et WAHLGREN (F.) - Cardiac changes in rheumatoid arthritis.
Ann. Rheum. Dis., 14, 11/16, 1955.
- 21)- ELAM (C.), EDWIN (L.), GORDON (R.), TOONE (Jr.), PIERCE (EL.) & HENNIGAR (G.R.) - Aortitis and aortic regurgitation associated with rheumatoid spondylitis.- Am. J. of Medicine, 2, 26, 255/263, 1959.
- 22)- FALEIRO (A.) & TEIXEIRA (M.A.) - II^{me} Congrès européen de Rhumatologie, Barcelone, 1951 -
In R. Rhumatologie, p. 691, 1952.
- 23)- FORESTIER (J.), JACQUELINE (F.) et ROTES-QUEROL (J.) - La spondylarthrite ankylosante.-
Paris, 1951.
- 24)- GAMP (A.) & OGORREK (I.) - Beteiligung des Herzens bei der Spondylarthritis ankylopoietica.-
Zschr. Rheumaforsch., 17 (1-2), 53/61, Feb. 1958.

- 25)- GATTO (E.), ZINOLLI (L.) & CACIOPPO (A.) - Su un caso di spondilite anchilopoietica con insufficienza aortica e con note di insufficienza respiratoria.- Arch. Maraagliano Pat. Clin., 14 (6), 1983/2010, 1958.
- 26)- GLECKER (W.J.) - Rheumatoid spondylitis with carditis.- Am. J. Med., 16, 284/290, 1954.
- 27)- GOEHRS (H.R.), BAGGENSTOSS (A.H.) & SLOCUMB (C.H.)- Cardiac lesions in rheumatoid arthritis.- Arthritis Rheum. 3, 298/308, 1960.
- 28)- GOURCY (E.) - Contribution à l'étude des atteintes cardiaques de la spondylarthrite ankylosante.- Thèse Toulouse, 1956.
- 29)- GRAEF (I.), HICKEY (D.V.), ALTMANN (V.) & ROSENTHAL (J.) - Cardiac lesions in Rh. arthritis.- Proc. New-York Path. Soc., p. 25, 1948.
- 30)- GRAEF (I.), HICKEY (D.V.) & ALTMANN (V.) - Cardiac lesions in rheumatoid arthritis.- III^{me} Inter American Cardiological Congress - In Am. Heart J., 37, 635, 1949.
- 31)- GRAHAM (D.C.) & SMYTHE (H.A.) - The carditis and aortitis of ankylosing spondylitis.- Bull. Rheum. Dis., 9 (3), 171/174, 1958.
- 32)- GSONKA (G.W.), LICHTFIELD (J.W.), DATES (J.K.) & WILLCOX (R.R.) - Cardiac lesions in Reiter's disease.- Brit. Med. J., 5221, 245/247, 1961.
- 33)- HARVIER (P.), LESOBRE (R.), LAMOTTE (M.) & ALBAHARY (C.) - Spondylose rhizomélique, cardiopathie rhumatismale. Nodosités de Meynet.- Bull. Mém. Soc. Méd. Hôp. Paris, 371, 1944.

- 34)- HERRICK (W.W.) & TYSON (T.L.) - The medical aspects of ankylosing spondylitis (Marie-Strümpell).- Am. Int. Med., 15, 994, 1941.
- 35)- HOPE-ROSS (P.), BIEN (E.J.), PALLADING (V.S.) & GRAHAM (G.) - Case reports : rheumatoid arthritis (report of an unusual case).- Ann. Int. Med., 52, 3, 682/693, 1960.
- 36)- KREBS (W.) & WURM (H.) - Die Betcherewsche Krankheit. Dresde, 1938.
- 37)- LICHTBLAU (P.O.) & WILSON (P.D.) - Possible Mechanism of aortic rupture in orthopedic correction of rheumatoid spondylitis.- J. Bone and Joint Surgery, 38 A, 1, 123/127, 1956.
- 38)- LIEVRE (J.A.) & CAMUS (J.P.) - Les lésions cardiaques de la spondylarthrite ankylosante.- Ligue Française contre le Rhumatisme, 17 Mai 1961 - In Revue du Rhumatisme, 28, 11, 582/585, 1961.
- 39)- LUCCHERINI (T.) & CECCHI (E.) - Spondilite anchilosante con aortite e insufficienza aortica.- Minerva Medica, 47, 1, N° 3/4, 43/50, 1956.
- 40)- Mc GUIRE (J.), SCOTT (R.C.) & GALL (E.A.) - Chronic aortitis of undetermined cause with severe and fatal aortic insufficiency.- Am. J. M. Sc., 235, 3, 394/404, 1958.
- 41)- Mc MAHON (H.E.), MAGENDANTZ (H.), BRUGSCH (H.G.) & PATTERSON (J.F.) - Clinicopathologic conference.- Bull. Tufts, New Engl. Med. Center, 1, 50/58, 1955.
- 42)- MALLORY (T.B.) & CABOT (R.C.) - Case records of the Massachussetts General Hospital 22141-22142.

New Eng. J. Medicine, 214, 690, 1936.

- 43)- MARIE (P.) - Sur la spondylose rhizomélique.-
Soc. Méd. Hôp. Paris, 11 Fév. 1898 -
Rev. de Médecine, XVIII, 285, 1898.
- 44)- NOËL (G.) - Contribution à l'étude des manifestations cardiaques au cours des rhumatismes inflammatoires chroniques.- Thèse Lyon, N° 86, 1952/1953.
- 45)- OGORREK (Inge) - Zur Frage der Herzbeteiligung bei der spondylitis ankylopoietica.-
Thèse Mayence, 26, 11, 1958.
- 46)- OTT (R.) & WURM (M.) - Spondylitis ankylopoietica.- 1958.
- 47)- POLLEY (H.F.) & SLOCUMB (C.H.) - Rheumatoid spondylitis ; a study of 1.035 cases.- Am. Int. Med., 26, 240, 1947.
- 48)- RAVAUULT (P.P.) & BERTHIER (L.) - Spondylarthrite ankylosante et R.A.A.- Revue du Rhumatisme, 9, 261/268, 1946.
- 49)- ROHLIN (S.) & SUNDELIN (F.) - The heart in cases of rheumatoid arthritis.- Cardiologia, 21, 470/476, 1952.
- 50)- ROSENBERG (E.F.), BAGGENSTOSS (A.H.) & HENCH (P. S.) - Causes of death in rheumatoid arthritis.- Ann. Int. Med., 20, 903, 1944.
- 51)- RUFFIE (R.) et FOURNIER (A.) - Le coeur dans la spondylarthrite ankylosante.- Rhumatologie, 1, 1956.
- 52)- SCHILDER (D.G.), HARVEY (W.P.) & HUFNAGEL (C.A.)-

Rheumatoid spondylitis and aortic insufficiency.
New Engl. J. Med., 255, 1, 11/17, 1956.

- 53)- SMYTH (C.J.) et coll.- Rheumatism and arthritis.
Review of American and English literature of
recent years.- Ann. of Int. Med., 53, 7, 81/
88, 1960.
- 54)- SMYTHE (H.A.) & GRAHAM (D.C.) - The carditis of
ankylosing spondylitis. Proceedings annual
meeting of the American Rheumatoid Associa-
tion, June 20, 21, 1958, San Francisco.-
In Arthritis and Rheum., 2, 35, 1959.
- 55)- SOKOLOFF (L.) - The heart in rheumatoid arthritis.-
Am. Heart J., 45, 635, 1953.
- 56)- SOKOLOFF (L.) - IXme Congrès international de
Rhumatologie, Toronto, Vol. II, p. 93, 1957.-
In R. Rhumatologie, 675, 1957.
- 57)- STORSTEIN (O.) & WAALER (E.) - Rhumatoid spondy-
litis and aortic insufficiency.- Acta Med.
Scand., 165, 125/130, 1959.
- 58)- STRUMPELL (A.) - Bemerkung über die chronische
ankylosierende Entzündung der Wirbelsäule und
der Hüftgelenke.- Deutsch. Zschr. f. Nerven-
heilk, 11, 338/342, 1897.
- 59)- TOONE (E.C.), PIERCE (E.L.) & HENNIGAR (G.R.) -
Aortitis and aortic regurgitation associated
with rheumatoid spondylitis.- Arth. and Rheum.
2, 36, San Francisco, 1959.
- 60)- VALAITIS (J.), PILZ (C.G.) & MONTGOMERY - Aortitis
with aortic valve insufficiency in rheumatoid
arthritis.- A.M.A. Arch. Path., 63 (3), 207/
212, Mars 1957.

- 61)- VOLHARD (E.) - Zur Frühdiagnose der Spondylarthritidis ankylopoietica (Morbus Betcherew, Strümfell, Marie).- Dtsch. Med. Wschr., 73, 111/113, 1948.
- 62)- VON BETCHEREW (W.) - Steifigkeit der Wirbelsäule und ihre Verkrümmung als besondere Erkrankungsform.- Neurol. Zentralblatt., 12, 426/434, 1893.
- 63)- YOUNG (D.) & SCHWEDEL (J.B.) - Heart in rheumatoid arthritis.- Am. Heart J., 28, 1, 1/23, 1944.
- 64)- Spondylarthrite ankylosante.- Revue du Praticien, 10, 26, 11 Octobre 1960.

BIBLIOGRAPHIE SUCCINCTE
SUR LE SYNDROME DE REITER

- 65)- CAMUS (J.P.) - Le syndrome de Reiter.- Maroc Médical, 38, 1408, 1959.
- 66)- COSTE (F.), BOUREL (M.) & SIBOULET (A.) - Rôle de certains ultragermes dans les affections rhumatismales. Spondylarthrite ankylosante et chlamydozoocies.- Rev. Rhumatisme, 19, 765, 1952.
- 67)- MARCHE (J.) - Place du syndrome de Fiessinger-Leroy-Reiter dans le cadre des maladies rhumatismales et de la pathologie générale.- Rhumatologie, N° 6, 245, 1956.
- 68)- MARCHE (J.) - Atteinte des articulations sacro-iliaques dans le syndrome dit de Reiter.- Revue de Rhumatologie, 17, 449, 1950.

69)- MASON (R.M.), MURRAY (R.S.), DATES (J.K.) & YOUNG (A.C.) - Spondylarthrititis ankylopoietica und .
Reitersche Krankheit.- Zschrft. f. Rheuma-
forschung, 18, 233/241, 1959.

70)- DATES (J.K.) - Beiter's disease and ankylosing
spondylitis. Is there a common cause ? -
Brit. J. Vener. Disease, 35, 81, 1959 ;
35, 91, 1959.
